كتاب المعارف الطبى

أمراض القلب الخلقية
[الثقوب والتحويلات]

دكتور محمد الجوادى
أستاذ م. القلب والأوعية الدموية
جامعة الزقازيق



دار المعارف

رقم الإيداع	٢٠٠٢/٣٢٩٣	
الترقيم الدولى	977-02-6256-0	ISBN

١/٢٠٠١/٦٣

طبع بمطابع دار المعارف (ج . م . ع .)

الناشر : دار المعارف ١١١٩ كورنيش النيل - القاهرة - ج . م . ع .

إهـــــــداء

إلى العلامة الجليل

الأســـتاذ الدكتـــور أحـمد مستجير

تحية تقدير عميق ومحبة متناهية

مقدمة

يتناول هذا الكتاب أمراض القلب الخلقية (الولادية) فيما عدا الأمراض الصمامية الخلقية، والأمراض المتعلقة بتموضع القلب (القلب اليمينى، القلب المرئاوى) وهى التى تناولناها فى كتابنا السابق: «أمراض القلب الخلقية الصمامية».

وتتعدد الأمراض التى نتناولها فى هذا الكتاب وتتنوع لتشمل طوائف مختلفة من أنواع عديدة من أمراض القلب الخلقية، وقد حرصت على أن أقدم صورة وافية عن كل مرض من هذه الأمراض مستعينًا بكل ما يمكن له أن يصور طبيعة وحقيقة وسمات كل مرض من هذه الأمراض فضلاً عن الطرق المتاحة لتشخيصه وعلاجه، كما حرصت فى ذات الوقت على الإشارة إلى ما يجمع هذه الأمراض وما يفرق بينها وبين بعضها. وقد لجأت فى هذا كله إلى الرسوم التوضيحية المجردة مبتعدًا ما أمكن عن الرسوم التى يحصل عليها الأطباء من خلال فحوص القلب المختلفة (كصدى للقلب ورسم القلب الكهربائى وصور الأشعة والرنين المغناطيسى والتصوير الصبغى.. الخ).

وقد كان دافعى فى هذا المنهج كما أشرت بالتفصيل فى مقدمة الكتاب السابق أننى كتبت هذا الكتاب والكتاب الذى سبقه

للمهتمين بالثقافة العلمية وهواتها وللأطباء من غير المتخصصين، وإن لم يمنع هذا أن يكون كتابنا هذا فى ذات الوقت مما يحظى بقبول المتخصصين واعتمادهم عليه.

وكلى أمل أن أكون قد أسهمت بهذين الكتابين فى أن أقرب إلى الأذهان صورة هذه الأمراض والتقدم العلمى والطبى الذى تحقق فى علاجها على مدى السنوات الأخيرة.

وأرجو من الله سبحانه وتعالى أن يوفقنى لإتمام ما بدأت فيه من كتب تتناول أمراض القلب الأخرى. وأدعو الله سبحانه وتعالى أن يوفقنى ويهدينى سواء السبيل وأن يتم علىّ نعمته.

د. محمد الجوادى

التحويلة ومستوياتها

درجت معظم كتب الطب على أن تصنف التحويلة من الأيسر إلى الأيمن على ثلاثة مستويات تبعا لمستويات غرف القلب، وهكذا تم تصنيف مستويات التحويلة إلى:

- المستوى الأذينى حيث الثقب الحاجزى الأذينى.
- المستوى البطينى حيث الثقب الحاجزى البطينى.
- مستوى الشريانين الكبيرين حيث القناة الشريانية السالكة.

لكن التقدم فى دراسة القلب أظهر أن التحويلة قد تتم ما بين مستويين مختلفين، وهكذا فإنه أصبح من الممكن لنا أن نجد :

- تحويلة من مستوى الشريانين الكبيرين إلى الأذين أو البطين، والمثل الواضح على ذلك هو انفجار أمهات الدم فى جيوب فالسفا، أو الناسور التاجى.
- تحويلة من البطين إلى الأذين، كما فى النوع المسمى باسم جيربودى من أنواع الثقب الحاجزى البطينى (التحويلة من البطين الأيسر إلى الأذين الأيمن).

كما أمكن أيضا التوصل إلى تشخيص تحويلات على أكثر من مستوى فى ذات الوقت، كما فى حالة القناة الأذينية البطينية.

الثقب الحاجزى البطينى

فى أوقات كثيرة ينتشر الحديث عن هذا المرض فى أوساط التلاميذ وأهاليهم عند اجراء الفحوص الجموعية لهم، إذ يكون اللغط المميز لهذا المرض واضحًا بحيث لا تخطئه سماعة الطبيب الممارس العام حتى ولو لم يكن له اهتمام كبير بطب القلب، ومن العجيب والطريف (فى هذا العيب) أن اللغط الأعلى صوتا يدل على ثقب أقل خطورة، وأن العكس صحيح أيضا، وفى الحقيقة فإن هذا المرض هو أكثر أمراض القلب الولادية (الخلقية) شيوعًا، وقد تصل نسبته فيما بين المصابين بهذه الأمراض إلى ٣٠٪، كما أن وجوده لايقتصر على وجوده بمفرده كعيب مفرد وإنما هو جزء مكون أو مكمل أو مصحح لعدد من العيوب الولادية.

ونظرًا لكثرة الحالات التى يشخص فيها الثقب الحاجزى البطينى، فقد قسم بعض العلماء وجود هذا العيب إلى أربعة أنواع:

١ – العيب المنعزل أو المنفرد حيث يوجد بمفرده أو بلا مضاعفات.

٢ – كجزء أساسى وضمنى من عيوب أخرى تشمله وتشمل غيره من العيوب كما فى حالات :

- أيزنمنجر.
- ثلاثية فالو، ورتق الصمام الرئوى.
- البطين الأيمن ذو المنفذين.
- القناة الأذينية البطينية العمومية.

٣ - كجزء أساسى (وإن لم يكن حتميا) فى العيبين التاليين:
- الرتق الثلاثى .
- تبدل وضع الشريانين الكبيرين.

٤ - كمرادف شائع لحدوث أمراض ولادية أخرى وأبرزها:
- ضيق الصمام الرئوى، والضيق القمعى تحت الصمامى.
- القناة الشريانية السالكة.
- العيب الحاجزى الأذينى من النوع الثانوى.
- تضيق قوس الأورطى.
- التبدل المصحح لوضع الشريانين الكبيرين.
- تشوه الصمام الترالى المؤدى إلى الضيق والارتجاع معا.

ومع هـذا فإن العيـب المعـزول (أى الموجـود بمفـرده دون عيـوب أخرى) هو أكثر أمراض القلب الولادية شيوعًا، وتنشأ عن هذا العيب فوهة تكون سعتها فى العادة ما بين سنتيمتر إلى ثلاثـة سـنتيمترات، وإن كان الممكن أن تضيق إلى عدة ملليميترات فحسب أو أن تتسـع إلى عدة سنتيمترات.

ومن المنطقى أن وجود هذا الثقب فى الحاجز البطينى يستتبع فى الأوضاع الطبيعية أن تحدث تحويلة بطينية من الأيسر للأيمن لأن البطين الأيسر يتمتع بضغط أكثر ارتفاعًا من البطين الأيمن، وهذا هو ما يحدث بالفعل إذا ما وجد هذا العيب فى أشخاص لا يعانون من عيب آخر، وتكون النتيجة أن يزداد السريان الرئوى حتى يصبح ما بين مثلى إلى أربعة أمثال السريان الجهازى، وتنتج عن هذا زيادة فى جهد كل من البطينين، ويحدث فيهما التوسع.

ومن الوارد أن يرتفع ضغط الشريان الرئوى، ويحدث هذا بالفعل فى ١٥٪ من الحالات، وعندما تصل الأمور إلى حد تساوى ضغط البطين الأيمن مع ضغط البطين الأيسر يحدث انقلاب فى اتجاه التحويلة أى تصبح من الأيمن إلى الأيسر وتنشأ صورة مرضية جديدة هى التى تعرف باسم «متلازمة أيزنمنجر».

□□□

وينبغى لنا أن نفرق بين صورتين مهمتين ومختلفتين من عيوب الحاجز البطينى.

١ - **الثقوب الصغيرة** وتعرف باسم مرض روجر، وتتميز هذه العيوب بارتفاع نسبة الشفاء التلقائى لها إذ يحدث انغلاق للعيب، وبخاصة فى السنة الأولى من العمر، وتصل نسبة حدوث هذا الانغلاق التلقائى إلى أكثر من خمسين فى المائة، وهى نعمة من الله.

فإذا لم يحدث هذا الانغلاق التلقائى خلال السنوات الثلاث الأولى من العمر فإن الحالة السريرية لا تتبدل، ويبقى هؤلاء الأطفال (المرضى) بلا أعراض أو شكوى، ويكون القلب فى حجمه المعتاد، وتصبح الوسيلة الوحيدة لاكتشاف هؤلاء هى وجود لغط مميز فى أثناء الفحوص الجموعية للتلاميذ مثلاً.

وفى هذه العيوب الصغيرة يسمع لغط انقباضى (بطول طور الانقباض كله)، خشن، واسع الانتشار ويرافقه هرير انقباضى على الحافة اليسرى للقص، وقد يحدث هذا بينما لا يزال رسم القلب الكهربائى وصورة أشعة الصدر لا يظهران أى عيب، وأحيانا فإن صدى القلب ثنائى البعد هو الآخر لا يشير إلى وجود هذا العيب لأسباب تقنية.

وتنبئ بعض الدراسات الحديثة عن أن فرصة الانغلاق التلقائى للعيب الحاجزى الصغير يمكن أن تظل قائمة حتى بداية البلوغ.

ولا ينصح الأطباء أهالى المصابين بمثل هذا العيب بأكثر من سياسات الوقاية من التهاب الشغاف العدوى.

٢ - **الثقوب الكبيرة** نظرًا لكبر حجم التحويلة يحدث ارتفاع فى الضغط والمقاومة الرئوية، ومع أن البطين الأيسر أسمك جدارًا وأقدر على تحمل الضغوط من البطين الأيمن، إلا أن زيادة الحمل الحجمى عليه قد يؤدى إلى طغيان صورة قصور القلب الأيسر على الصورة الإكلينيكية لهذه الحالات.

تظهر الأعراض فيما بين عمر شهرين وستة شهور من عمر الرضيع، وتتمثل فى قصور القلب الاحتقانى وعدم القدرة على النمو، وتكرر النزلات الرئوية، وقد يستجيب هؤلاء المرضى للأدوية المخففة للاحتقان (مدرات البول والديجتالز)، وإذا ما حدث تحسن فى العام الأول من عمر الطفل فقد يصغر حجم العيب ويتواصل التحسن السريرى، ولكن هذا (للأسف) ليس هو الوضع الغالب.

تستمر علامات ارتفاع ضغط الدم الرئوى، وإذا ما حدث هذا فإن الأطباء ينصحون بالتبكير فى إجراء الجراحة وبخاصة أن الوفيات الناشئة عنها أصبحت منخفضة جدًا، وذلك فى مقابل التحسن المذهل الذى يحدث لهؤلاء الأطفال بعد إجراء الجراحة.

فيما بعد السنة الأولى من عمر الأطفال قد يحدث تحسن سريرى فى بعض هؤلاء المرضى، ويعود سببه إلى حدوث تضيق رئوى مكتسب أو انسداد فى مجرى مخرج البطين الأيمن بسبب ضخامة القمع المتزايدة، وبهذا يتم التحكم فى السريان الدموى الرئوى فتتحسن علامات قصور القلب، ويرتفع ضغط البطين الأيمن تدريجيا ليقارب ضغط البطين الأيسر وعندئذ تحدث تحويلة من الأيمن للأيسر فيظهر الزراق وهنا تصبح الحالة السريرية مشابهة للحالة المعروفة برباعية فالو. ولكن هذه الصورة ليست هى الشائعة على كل حال.

أما الصورة التى نقابلها أكثر فتتأخر فيها الأعراض فى الظهور حتى بداية سن المراهقة أو البلوغ وفيها يصبح ضيق التنفس ملحوظًا، بل ربما يكون هو سبب شكوى المريض وقدومه إلى الطبيب، ولربما صادفنا بعض هؤلاء ممن لم يكتشف وجود اللغط فيهم من قبل أو ممن لم يتعرضوا أبدًا لفحص طبى.. وفى هؤلاء نلاحظ أن النبض الشريانى يكون ضعيفًا على حين لا يبدى الضغط الوريدى المركزى أى تغير كما يصعب تحسس صدمة القمة، ويرينا رسم القلب الكهربائى صورة مميزة نجد فيها مركب «ر س ر» فى الاتجاه «فى ١» ويعزى هذا إلى توسع البطين الأيمن، كما نجد موجة «ر» عالية فى الاتجاه «فى ٥» ويعزى هذا إلى ضخامة البطين الأيسر.

وفى صورة الأشعة السينية يتضح كبر البطينين الأيسر والأيمن مع ضخامة الشرايين الرئوية الرئيسية التى تظهر نابضة وممتلئة بأكثر من المعتاد، ويشاهد تبارز شديد فى قوس الشريان الرئوى فى نفس الوقت الذى يكون فيه قوس الأورطى صغيرا.

ومن المأثور فى خبرات الأطباء أن الطفل إذا نجا من الموت فى السنة الأولى بسبب هذا العيب فإنه يعيش حتى سن البلوغ وما بعده، وهذا هو السبب فى كثرة المصابين بهذا العيب بين البشر.

□□□

ويظل التفكير فى إجراء الجراحة واتخاذ قرارها بالنسبة لهؤلاء المرضى من الأمور التى تعتمد على حكمة الأطباء وحكمة تقديرهم

للمواقف، وتتمثل خطورة الجراحة فى احتمال حدوث الوفاة الآنية أو فى حدوث إحصار القلب بسبب إصابة حزمة «هس» أثناء الجراحة..

ويمكن تلخيص الاستراتيجيات المتبعة على النحو التالى:

١ – إذا حدث قصور القلب بعد الولادة مباشرة بسبب انخفاض المقاومة الوعائية الرئوية بشكل مفاجئ، وحدوث تحويلة من الأيسر للأيمن: يتم علاج هؤلاء بصورة فورية بالديجتالز ومدرات البول، أو بإجراء عملية تحزيم للشريان الرئوى بواسطة ربط خيط حول الشريان (عملية التحزيم)، وتؤدى هذه العملية إلى رفع ضغط البطين الأيمن، وإلى التقليل من شدة التحويلة من الأيسر إلى الأيمن، وبذلك يمكن أن نتجاوز بالطفل مرحلة الخطورة إلى أن نتمكن بعد فترة من إغلاق العيب نهائيًا بواسطة عملية تجرى بتقنيات القلب المفتوح فى ظروف أفضل بالنسبة للطفل.

وقد كان المتبع تأجيل خطوة الإغلاق إلى عمر السنوات الثلاث ومع تقدم وسائل التقنية الجراحية أصبح من الممكن إجراء عملية الإغلاق فى السنة الأولى من عمر الطفل.

٢ – فى باقى المرضى الذين يشكون من أعراض متوسطة الشدة (وليست شديدة كالحالة الأولى التى يحدث فيها قصور القلب) أو الذين يشكون من ضخامة قلبية شديدة، ولديهم سريان رئوى أكثر

بمرتين من السريان الجهازى: تجرى العملية فى السنة الرابعة أو الخامسة من العمر.

٣ – أما إذا انقلب اتجاه التحويلة من الأيمن إلى الأيسر وهو ما يعرف باسم متلازمة ايزنمنجر فإنه يمنع إجراء الجراحة نهائيا.

□□□

بقى أن نتناول بسرعة صورًا مزدوجة من الإصابة أصبح التعرف عليها الآن متاحا بفضل تقدم وسائل التشخيص ومع أنها نادرة إلا أن لها أهمية خاصة:

أولا : فقد يحدث بالإضافة إلى الثقب الحاجزى البطينى ارتجاع **للصمام الأورطى** نتيجة تدلى المصراع الأيمن أو المصراع التاجى لهذا الصمام وذلك بسبب فقدان الدعم الحاجزى بعد أن أصيب الحاجز نفسه.

وفى هذه الحالة تختلف الصورة السريرية للمرض وتتأثر بدرجة قصور الصمام الأورطى.

(أ) فإذا كان كل من العيب الحاجزى والقصور الأورطى بلا أعراض فإن الأمر لا يحتاج أكثر من مراقبة دورية دقيقة تحسبًا لأى تطور.

(ب) أما مرضى ثقب الحاجز البطينـــي ذوو الأعـراض مـع قصـور شديد فى الأورطى فإن الطريقة المثلى لعلاجهم هى الإغلاق الجراحى للعيب الحاجزى البطينى مع تبديل الصمام الأورطى.

□□□

ثانيا : توجد صورة أخرى يجتمـع فيـها مـع **الثقـب الحـاجزى البطينى وجود تحويلة بين البطين الأيسر والأذين الأيمن**، ويرجع السـبب فـى امكانيـة حـدوث هـذه الحالـة إلى أن الحـاجز الأذينـى البطينى نفسه ينقسم بارتكاز الصمامين الميترالى وثلاثى الشـرفات وأن ارتكاز ثلاثى الشـرفات أخفـض قليـلاً مـن ارتكـاز الصمـام الميـترالى، وبالتالى فإن هناك منطقة حدود مشتركة بين البطـين الأيسـر والأذيـن الأيمن، فإذا حدث العيب الحاجزى البطينى فى هـذه المنطقـة فإنـه يستتبع حدوث تحويلة من البطين الأيسر إلى الأذين الأيمن مباشرة.

وعلى مستوى الفحص الاكلينكى تشبه هذه الحالة حالات الثقـب الحاجزى الصغير أو المتوسط، ويمكن إدراك هذا الانفتاح أو الاتصـال المباشر بين البطين الأيسر والأذين الأيمن من خـلال القثطـرة القلبيـة وتصوير البطين الأيسر ، وتقتصر المعالجة على الجراحة.

□□□

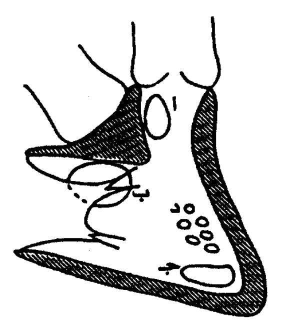
ثالثا: توجد صورة ثالثة **تجتمع فيها الإصابة بالثقب الحاجزى البطينـى مـع الإصابـة بالقنـاة الشـريانيـة السـالكة**، وتســمع فــى

هذه الحالة اللغوط الخاصة بكلتا الحالتين، وقد دلت الخبرة الطبية على أن العلامات السريرية لأحد المرضين تسيطر على علامات الأخرى.

وقد أصبح من السهولة بمكان التعرف على مثل هذه الحالات بصورة صدى القلب والدوبلر كما أن تصوير البطين الأيسر يظهر الثقب الحاجزى البطينى، فى حين يظل تصوير الأورطى ضروريا لإثبات وجود قناة شريانية سالكة إذا لم نتمكن من الدخول إليه مباشرة عبر قثطرة الشريان الرئوى.

□□□

رابعا: من المهم أن نذكر أيضا بالحالات التى يجتمع فيها وجود ثقب حاجزى بطينى مع **ثقب حاجزى أذينى ثانوى**، ومن المنطقى أن الصورة السريرية للثقب الحاجزى البطينى هى التى تسيطر. وعادة ما يعانى الرضع المصابون بهذين العيبين من ارتفاع ضغط الدم الرئوى وقصور القلب الاحتقانى، ويمكن التحقق من وجود هذين العيبين بواسطة صدى القلب، وقد أصبح من الممكن الآن بفضل التقدم الجراحى أن يتم الاغلاق الجراحى لكلا العيبين فى الوقت نفسه.



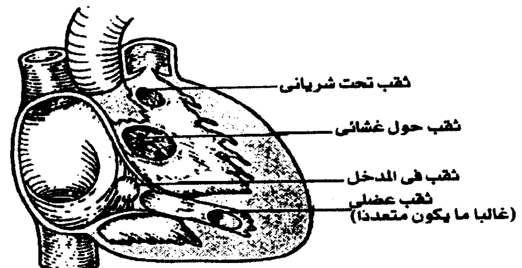
(١) رسم توضيحى لأنواع مختلفة للثقب الحاجزى البطينى :

(أ) فوق عرفى

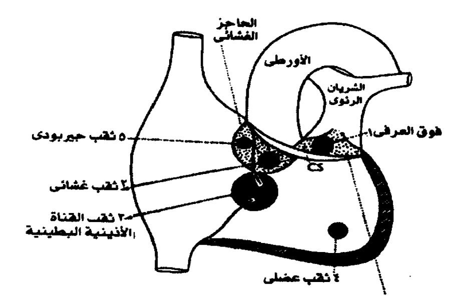
(ب) تحت عرفى

(جـ) منفرد

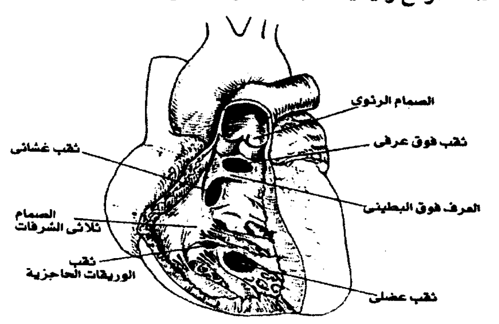
(د) متعدد (كالجبن السويسرى)



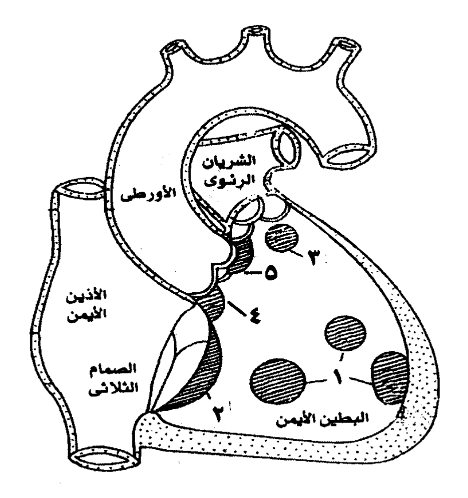
(٢) رسم توضيحى أكثر دقة لمواضع وأنواع ثقب الحاجز البطينى



(٣) خمسة مواقع رئيسية لثقب الحاجز البطينى



(٤) رسم تجسيدى للمواضع المختلفة لثقوب الحاجز البطينى (الغشائى، الوريقى، العضلى، فوق العرفى).



(٥) رسم توضيحـــى لمواضـع مختلفـة مـن الثقـب البطينـى (بنـاء علـى الخـبرة المكتسبة من التصوير بصدى القلب).

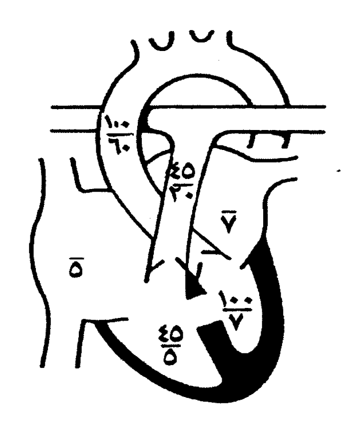
(١) ثقب عضلى فى الحاجز التربقى

(٢) ثقب عضلى فى جدار المدخل

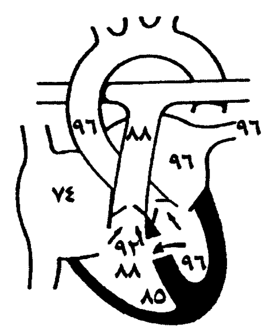
(٣) ثقب عضلى الجزء القمعى من الحاجز

(٤) ثقب محيط بالجزء الغشائى

(٥) ثقب عضلى تحت الشريانين الأورطى والرئوى

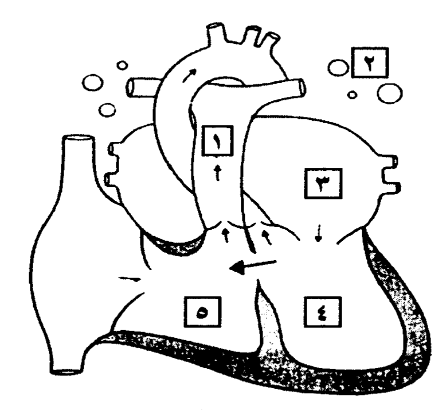


٦ – **من حيث الضغوط :** فإن ضغوط الأذين الأيسر والبطين الأيسر والأورطى تكون عادية ، ولكن الزيادة فى السريان الدموى عبر البطين الأيمن والشريان الرئوى ترفع من ضغوط هاتين الغرفتين ، وكما نرى فى الرسم التوضيحى فإن الضغط الانقباضى للبطين الأيمن وللشريان الرئوى قد ارتفع من ٢٥ إلى ٤٥ ، كذلك فقد ارتفع الضغط الانبساطى للشريان الرئوى من ١٠ إلى ٢٠ ، وقد ارتفع الضغط الانبساطى للبطين الأيمن من ٣ إلى ٥.



(٧) رسم توضيحى لقياسات القثطرة لدرجات التشبع المنبئة عن وجود ثقب فى الحاجز البطينى:

بقيت درجة تشبع الأذين الأيمن كما هى، ولكنها ارتفعت فى البطين الأيمن نتيجة امتزاج الدم السارى من البطين الأيسر (ذى نسبة تشبع ٩٦٪) بالدم المتدفق من الأذين الأيمن (ذى نسبة تشبع ٧٤٪)، وكما فى الرسم التوضيحى فإن نسبة تشبع الدم بالأكسجين فى كل من البطين الأيمن والشريان الرئوى أصبحت ٨٨٪، أى فيما بين نسبة تشبع الدم الوريدى، ونسبة تشبع الدم الشريانى، ويستعان بهذه النسبة فى حساب نسبة السريان الرئوى إلى السريان الجهازى.



(٨) رسم توضيحى لملامح الدورة الدموية فى حالة الثقب الحاجزى البطينى:

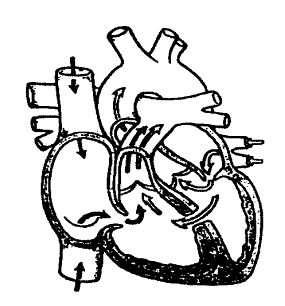
١ – شريان رئوى متوسع.

٢ – زيارة التوعية الرئوية.

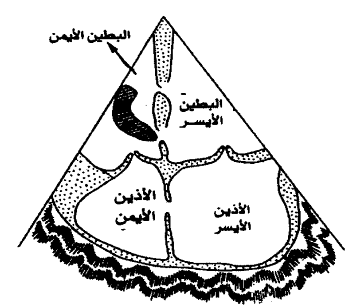
٣ – الأذين الأيسر متوسعًا.

٤ – كبر البطين الأيسر.

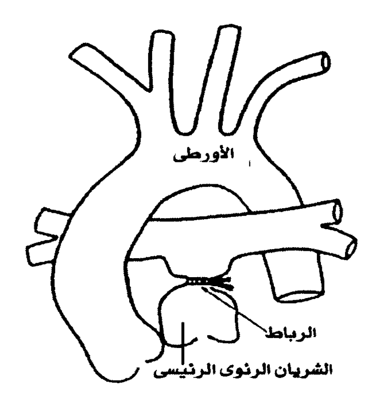
٥ – كبر البطين الأيمن .



(٩) تصوير لديناميات الدم فى حالة ثقب بطينى متوسط الحجم



(١٠) رسم توضيحى لصورة لصدى القلب فى حالة ثقب حاجزى بطينى، يدلنا السهمان على ما يسمى انقطاع الظل، وهو ما ينبئ عن احتمال وجود ثقب بطينى فى هذا الموضع.



(١١) عملية تحزيم الشريان الرئوى: فى هذه العملية – كما نرى فى الرسم التوضيحى – يتم تضييق الشريان الرئوى من الخارج عن طريق تحزيمه بشريط فى موضع تال مباشرة للصمام الرئوى، وتهدف هذه العملية إلى تقليل السريان الدموى الرئوى الزائد وذلك للحماية من ارتفاع الضغط الشريانى الرئوى، ويلجأ إلى هذه العملية فى حالات ثقب الحاجز البطينى غير المنكمش ، سواء مع التموضع الطبيعى للشريانين الكبيرين أو تبدلهما.

تجرى عملية التحزيم فى الرضع الذين يعانون من زيادة السريان الدموى الرئوى، حيث يكون ضغط الشريان الرئوى كالضغط الجهازى.. هكذا استعملت هذه العملية فى الماضى على نطاق واسع كعملية ملطفة للإصابة بالثقب الحاجزى البطينى، ولكن الإصلاح الجراحى المبكر حلَّ الآن محلها، ولا تزال عملية التحزيم تستخدم فى بعض الأحوال المعقدة كالبطين الوحيد وتبدل وضع الشريانين مع ثقب حاجزى بطينى كبير.

وتساعد عملية التحزيم على التحكم فى هبوط القلب، كما تساعد فى منع تنامى ارتفاع ضغط الشريان الرئوى، وهو ما قد يعوق فى المستقبل إمكانية إجراء الجراحات التصحيحية.

الثقب الحاجزى الأذينى

يطلق هذا الاسم على أكثر من صورة من صور التشوهات القلبية يجمع بينها أنها تتضمن نقصًا فى تشكل الحاجز الأذينى، وأكثر هذه الأشكال شيوعًا هو ما يطلق عليه الفوهة الثانوية حيث يعترى النقصُ منطقة الحفرة البيضاوية من الحاجز الأذينى، وقد يصحب هذه الحالة انصباب أحد الأوردة الرئوية فى الأذين الأيمن (بدلاً من انصبابه فى الأذين الأيسر).

أما الشكل الثانى للعيب الحاجزى (وهو أقل حدوثًا) فهو وجود الثقب فى القسم السفلى من الحاجز الأذينى (أى فى موضع أسفل الموضع الأول) نتيجة لثقبة سالكة صغيرة تحدث بالقرب من الحلقة الأذينية البطينية، وتسمى هذه الحالة بالفوهة الأولية وتكون فى العادة مصحوبة بعيب وتشوه فى الصمام الميترالى والصمام ثلاثى الشرف أى أن الإصابة تكون أعلى الحلقة (العيب الحاجزى) وفيها (تشوه الصمامين).

الشكل الثالث نادر ويحدث فى الجزء العلوى من الحاجز الأذينى (أى أعلى من الشكل الأول وأعلى من الشكل الثانى بالتالى) ويعرف بالعيب الجيبى الوريدى وغالبا ما يكون هذا العيب مصحوبا

بتصريف وريدى رئوى جزئى شاذ، وعادة ما يكون هذا التصريف من الفص العلوى الأيمن للرئة فى الوريد الأجوف العلوى أو الأذين الأيمن. وقد سجل العلماء وجود هذا النوع فى صورة أخرى يبقى فيها الوريد الأجوف العلوى فى الجانب الأيسر مع تصريف رئوى وريدى نحو الجيب التاجى أو الأذين الأيمن.

وفى بعض الأحيان يحدث أن يكون التصريف الوريد الرئوى الشاذ بمثابة العيب الوحيد بدون مصاحبة عيب حاجزى أذينى، ولكن معظم حالات التصريف الوريدى الرئوى الشاذ تكون مصحوبة بعيب حاجزى أذينى.

ويمكن القول بأن العوامل المحددة لحجم أو مقدار التحويلة من اليسار إلى اليمين فى أى عيب حاجزى أذينى ثلاثة هى:

- حجم العيب
- والمطاوعة النسبية لتجاويف القلب
- والمقاومة الوعائية فى الشريانين الرئوى والجهازى.

فإذا كان متوسطًا أو كبيرًا فإن قدرة الأذين الأيمن والبطين الأيمن الكبيرة على التمدد تسمح بحدوث تحويلة غزيرة من اليسار إلى اليمين، وفى الرضع يحدث استثناء لهذه القاعدة بحكم سماكة البطين الأيمن ونقص مطاوعته.

ويترتب على العيوب الكبيرة، والتحويلات الغزيرة التى تتم من خلالها أن يصاب كل من الأذين الأيمن والبطين الأيمن بالضخامة، أما الشرايين الرئوية فتتوسع تدريجيًا، وكذلك تتضخم الأوردة

الرئوية وتتوسع كى تستوعب هذا السريان الدموى الزائد وهذا ما يفسر بقاء المقاومة الوعائية الرئوية سوية، ولكنها فى ٦٪ من الحالات ترتفع وعندئذ يصبح إنقلاب التحويلة واردًا.

وعلى نحو ما تؤثر طواعية البطين الأيمن فى زيادة التحويلة فإن نقص طواعية البطين الأيسر تسبب أيضًا تفاقم الأعراض، ويحدث هذا عندما تقل قدرة البطين الأيسر على التمدد، كما هو الحال عند وجود مرض الشريان التاجى أو ارتفاع ضغط الدم الشريانى.

□□□

ولنتأمل الآن الصور الاكلينكية والفحصية والمعملية لبعض الأنواع المختلفة من العيب الحاجزى الأذينى، وسنبدأ بأكثرها شيوعًا:

الفوهة الثانوية :

نسبة المصابات إلى المصابين ٢ : ١، غالبًا لا تظهر الأعراض إلا فى العقد الرابع أو الخامس من العمر، وبعض هؤلاء المرضى لا يكتشفون إلا عند إجراء صورة صدر روتينية.

أما الأعراض التى قد تستدعى شكوى المريض فهى ضيق النفس مع الخفقان نتيجة الرجفان الأذينى، يجدر بنا أن نذكر هنا أن هذا هو الشكل الوحيد من أمراض القلب الولادية الذى يكون مصحوبًا باضطرابات نظم شائعة الحدوث.

قد يشكو الأطفال من نقص الوزن ولكنه ليس بقاعدة.

يبقى النبض والضغط الوريدى عاديين إلا إذا ظهرت حالات الرجفان الأذينى، وفيها قد تظهر موجة «سى فى».

يكون النبض الطرفى قليل الحجم، وبتحسس الصدر تظهر زيادة حركية البطين الأيمن، وبصفة خاصة فوق منطقة الشريان الرئوى.

يسمع لغط انقباضى، نادرًا ما يصحبه هرير، وأفضل موضع لتسمع اللغط هو أعلى الحافة اليسرى للقص، ويعود سبب هذا اللغط إلى ازدياد سريان الدم فى الشريان الرئوى، وفى المرضى النحاف يسمع لغط عال ينتشر أماميا إلى الصدر وخلفيا إلى الظهر.

وفى حالات العيب الحاجزى الأذينى الكبير يمكن سماع لغط فى منتصف الانبساط أسفل الحافة اليسرى للقص، ويعود سبب هذا اللغط إلى ازدياد السريان الدموى عبر الصمام ثلاثى الشرفات.

أما العلامة التسمعية الرئيسية والمميزة فهى ذلك الانشطار الواضح والثابت فى الصوت القلبى الثانى، ويبقى هذا الانشطار فى كل مراحل التنفس وخلال مناورة فالسفا.

رسم القلب الكهربائى: يظهر انحراف محور القلب نحو الأيمن مع ضخامة البطين الأيمن ما يسمى بنموذج «ر س ر» فى الاتجاه «فى١» وينشأ هذا النموذج عن تباطؤ إزالة الاستقطاب للبطين الأيمن المتضخم.

وقد تصبح موجة ب عالية نتيجة لضخامة الأذين الأيمن، وقد يسجل الرسم إحصار الحزيمة اليمنى، وقد تطول فترة ب ر، وقد تشاهد دلائل على وجود متلازمة وولف باركنسون وايت.

وتشيع اضطرابات النظم فوق البطينية فى الكاهلين غير المعالجين، و كذلك فيما بعد عدة سنوات من الاصلاح الجراحى للعيب، ومن هذه الاضطرابات: الرجفان الأذينى، والرفرفة الأذنية، وتسرع القلب الأذينى الانتيابى، والانقباضات الخارجة الأذينية المتعددة.

تعود الأطباء الممارسون أن يعتبروا وجود انحراف المحور القلبى للأيسر دليلا على أن العيب الحاجزى الأذينى من نوع الفوهة الأولية، ولكن ثبت أنه يمكن لانحراف المحور للأيسر أن يشاهد أحيانًا فى الفوهة الثانوية، وإن كان الأكثر شيوعًا والأغلب فى حالات الفوهة الثانوية أن يكون منحرفًا نحو الأيمن كما ذكرنا فى أول الحديث عن رسم القلب الكهربائي.

شعاعيًا نلاحظ فى مرضى الفوهة الثانوية درجات مختلفة من الضخامة القلبية بسبب توسع الأذين الأيمن والبطين الأيمن، أما الجذع الرئوى فيتبارز ويصبح أكبر من انحناء قوس الأورطى (فى الصورة الصدرية الأمامية الخلفية) كما تتضخم الفروع الرئيسية للشريان الرئوى وتزداد التوعية الرئوية المحيطية.

يعتبر صدى القلب حاسمًا فى التشخيص، وفى استبعاد احتمال وجود شذوذات أخرى.. وفى حالات الفوهة الثانوية غير المصحوبة بعيوب أو مضاعفات تزداد أبعاد البطين الأيمن فى نهاية الانبساط، وتكون حركة الحاجز البطينى سطحية أو متناقضة.

يظهر صدى القلب ثنائى البعد موقع الفوهة وحجمها ومقدار الضخامة فى الأذين الأيمن، ويمكن اكتشاف السريان الدموى عبر

الفوهة باستخدام الدوبلر كما يمكن حسب السريان الرئوى والأورطى باستخدام الصدى ثنائى البعد مع الدوبلر ويمكن بالتالى حساب حجم التحويلة.

مع انتشار الفحص بصدى القلب تضاعف الحديث عن كثرة حالات الفوهة الثانوية التى تكون مصحوبة بتدلى الصمام الميترالى، وتعد هذه أحد المحاذير التى ينبغى على أطباء القلب الانتباه لها فقد ثبت ارتفاع نسبة الإيجابيات الزائفة.

لا يزال للقثطرة القلبية دورها فى تحديد موضع دخول الأوردة الرئوية (فى حالات تصريف أحد الأوردة الرئوية فى غير موضعه) وفى قياس الضغط، والمقاومة الرئوية، وبصفة خاصة فى الكاهلين.

التاريخ الطبيعى : يشخص أغلب هؤلاء المرض ويعالجون جراحيا فى أثناء الطفولة أو المراهقة وقد يحدث الانغلاق التلقائى للفوهة ولكن قبل سن الثالثة، وعلى الرغم مما كان معتقدًا من تناقص مدة الحياة عند هؤلاء المرضى، فإنهم يعيشون إلى أعمار متقدمة.

تتحمل مريضات الفوهة الثانوية الحمل بصورة حسنة خاصة إذا كن لم تشكين من أية أعراض قبل الحمل.

يزداد احتمال حدوث المضاعفات بعد سن الأربعين، وأهمها قصور البطين الأيمن، كما تزداد نسبة اضطرابات النظم الأذينية التى يمكن لها أن تفاقم من قصور القلب. التهاب الشغاف العدوى نادر الحدوث فى الآفات المعزولة.

لابد من التدخل الجراحى لإغلاق الفوهة خاصة إذا ما زاد السريان الرئوى عن ضعف السريان الجهازى، تكون الخطورة الجراحية قليلة فى سن ٣ - ٤ سنوات ولهذا فهو السن المفضل لإجراء الجراحة، إذا ما أجريت الجراحة فى هذا العمر فإن أبعاد البطين الأيمن تعود إلى طبيعتها على حين أنه إذا ما أجلت إلى عمر الكهولة فإن البطين الأيمن سيظل محتفظًا ببعض التوسع، كما قد تتبقى تلفيات بقعية بعد الإصلاح، وإلى هذين العاملين يعزى نقص التحمل للجهد عند هؤلاء المرضى.

ومهما تقدم العمر بالمصابين بهذا المرض فإنه يمكن لهم الاستفادة من الجراحة، والقاعدة الآن إن إصلاح هذا العيب ممكن حتى فى المسنين على الرغم من تطور ارتفاع ضغط الدم الرئوى طالما أن التحويلة ما تزال فى اتجاهها من الأيسر للأيمن ، أما إذا ارتفعت المقاومة الرئوية لدرجة إيقاف التحويلة أو انقلابها فلا يسمح عندئذ بإجراء الجراحة.

قد تحدث اضطرابات نظم متأخرة (١٠ - ٢٠ سنة بعد الجراحة) فى ٥٪ من الحالات، وهناك لا نظميات كثيرة الشيوع مثل الرجفان الأذينى، والرفرفة الأذينية، وتسرع القلب فوق البطينى الانتيابى، والانقباضات الخارجة الأذينية، أما اللانظميات قليلة الشيوع فمنها متلازمة العقدة الجيبية المريضة، إحصار القلب التام.

متلازمة لوتمباخر :

تتألف من عيب حاجزى أذينى ثانوى (فوهة ثانوية) مع تضيق الصمام الميترالى، وهكذا فإن الانسداد فى مدخل البطين الأيسر كفيل بتفاقم التحويلة من الأيسر إلى الأيمن عبر الحاجز الأذينى، وتكون موجة « أ » بارزة فى النبضان الودجى ويعزى هذا إلى انتقال ضغط الأذين الأيسر إلى الأذين الأيمن.

تشابه الموجودات مع حالات الفوهة الثانوية من العيب الحاجزى الأذينى، أما الموجودات التسمعية لضيق الصمام الميترالى فقد تكون موجودة وقد لا تكون واضحة تمامًا، ويمكن التعرف على الحالة بصدى القلب، ويؤدى الاصلاح الجراحى إلى تخفيف الأعراض تمامًا.

□□□

عيب الفوهة الأولى كأحد عيوب الوسادة الشغافية :

لابد أن نذكر أن الوسائد الشغافية الجنينية تقوم بادوار مهمة فى مراحل نمو الصمامين المترالى وثلاثى الشرفات، وفى نمو وتلاقى الحواجز بين أجواف القلب، وإذا ما اعترى تطور هذه الوسادة اضطراب خلال مرحلة تكون القلب فإن هذا يؤدى إلى درجات مختلفة من التشوهات المعقدة وتشمل هذه التشوهات - بالطبع- الصمامين والحاجزين أى أنها تشمل الصمامين الميترالى والثلاثى والحاجزين الأذينى والبطينى، وأبسط هذه العيوب عيب الفوهة

الأولية، وأشدها القناة الأذينية البطينية العامة، وسنتناول فى فصل تال عيب القناة الأذينية البطينية العامة.

فى عيب الفوهة الأولية تحدث الفوهة الأولية فى القسم السفلى من الحاجز الأذينى وقد تكون مصحوبة بإصابة الصمامين التاجى وثلاثى الشرفات وكثيرًا ما يشاهد شق فى الوريقة الأمامية للصمام الميترالى فى حين يكون ثلاثى الشرفات متمسكًا أو سويًا أما الحاجز البطينى فيظل سليمًا.

أغلب المرضى لا يشكون من أعراض، وقد لا يتم التشخيص إلا صدفة فى أثناء إجراء صورة للصدر أو فحص روتينى للمريض، وفى نسبة قليلة من المرضى (عندما يكون العيب كبيرًا) قد تتكرر العدوى التنفسية، وقد يصاحبها قصور قلب احتقانى خلال فترة الرضاعة والطفولة الأولى.

الموجودات هى تقريبًا نفس الموجودات فى عيب الفوهة الثانوية بالإضافة إلى ارتجاع الصمام الميترالى.

(أى أن عيب الوسادة الشغافية من النوع الأول = الثانوية + ارتجاع الصمام الميترالى).

(لاحظ أن لوتمباخر = الفوهة الثانوية + ضيق الصمام الميترالى).

رسم القلب الكهربائى :

انحراف المحور للأيسر مع درجات متفاوتة من ضخامة البطين الأيمن (رس ر) وأحيانًا ما تظهر ضخامة البطين الأيسر بسبب الارتجاع الميترالى.

صورة الصدر :

شبيهة بالفوهة الثانوية.

صدى القلب :

يظهر ضخامة الأذين الأيمن والبطين الأيمن مع عيب منخفض التموضع فى الحاجز الأذينى، وشق فى الوريقة الأمامية للصمام الميترالى فى بعض الأحيان، ويكون جهاز الصمام الميترالى منزاحًا مما يجعل وريقته الأمامية بمثابة عائق أمام التدفق فى البطين الأيسر.

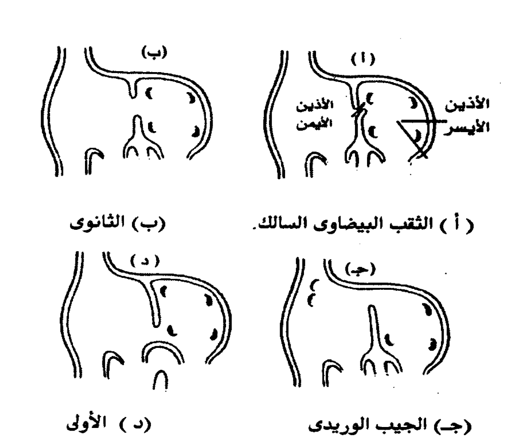
قثطرة القلب :

تظهر التحويلة من الأيسر للأيمن، وتقيس الضغط والمقاومة الرئوية ودرجة ارتجاع الصمام الميترالى، ويبدى تصوير الأيمن مظهر عنق الإوزة المميز الناتج عن الوضعية الشاذة للصمام الميترالى.

ينصح بإجراء الجراحة فى مرحلة الطفولة حيث تسد الفوهة ويصحح ارتجاع الميترالى.

قد لا تحدث نظميات أذينية مشابهة لتلك التى تحدث فى الفوهة الثانوية.

كما قد يحدث لبعض المرضى ارتجاع ميترالى مترق قد يتطلب استبدال الصمام.

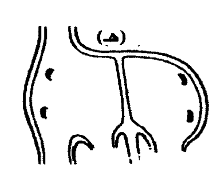


(أ) الثقب البيضاوى السالك.

(ب) الثانوى

(جـ) الجيب الوريدى

(د) الأولى

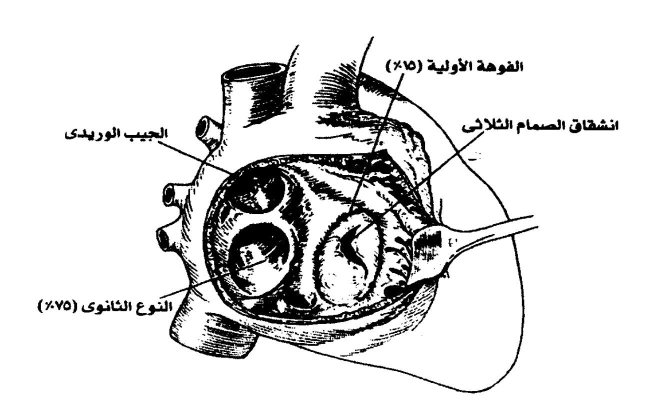


(هـ) التصريف الرئوى الوريدى الشاذ جزئيًا

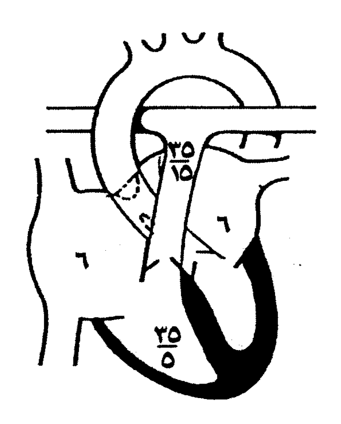
(١٢) رسم توضيحى ومقارن لخمسة أنواع من ثقب الحاجز الأذينى.

نستطيع أن نرى الأوردة الرئوية الأربعة تصرف فى الأذين الأيسر فى الأنواع (أ) و(ب) و(د)، على حين نرى فى (هـ) الوريدين الأيسرين يصرفان فى الأذين الأيسر، والوريدين الأيمنين يصرفان فى الأذين الأيمن. وهو ما يعرف بالتصريف الوريدى الرئوى الشاذ جزئيًا.

أما فى (جـ) فنرى ما يرمز إلى الجيب الوريدى فى أعلى الأذين الأيمن.



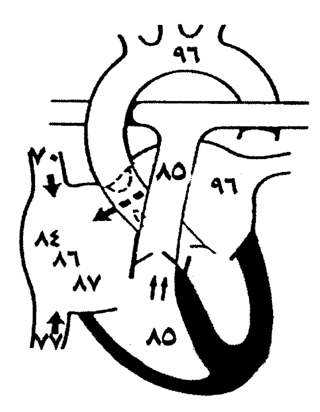
(١٣) رسم تشريحى للعلاقة الطبوغرافية بين ثلاثة أنواع من ثقب الحاجز الأذينى، النوع الثانوى (٧٥٪)، الأولى (١٥٪)، الجيب الوريدى (١٠٪).



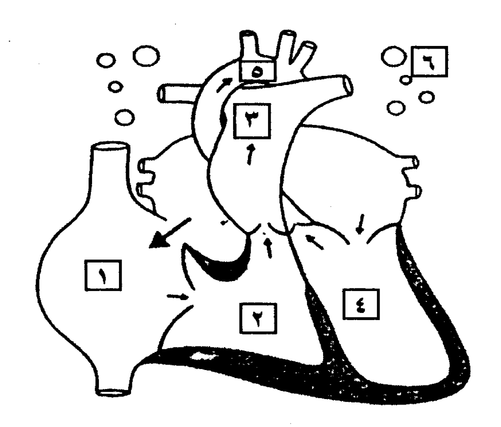
(١٤) رسم توضيحى لقياسات القثطرة القلبية المنبئة عن وجود ثقب فى الحاجز الأذينى (من النوع الثانوى)، فى هذا الرسم فإن الاتصال بين الأذين يقع فيما وراء الشريان الرئوى.

من حيث الضغوط : يزداد الضغط الانبساطى فى الاذين الأيمن ليصبح مساويا للضغط الانبساطى فى الأذين الأيسر(=٦)، ويلاحظ هنا أن الضغط الانبساطى فى الأذين الأيسر قد ينخفض عن الأحوال العادية بسبب وجود منفذ لتصريف المحتوى غير موجود فى الأحوال العادية.

يـزداد الضغـط الانقبـاضى فـى البطـين الأيمـن والشـريان الرئـوى ويرتفع إلى ٣٥، كذلك يزداد الضغـط الانبسـاطى فـى البطـين الأيمـن (من٣ إلى ٥) وفى الشريان الرئوى (من ١٠ إلى ١٥).

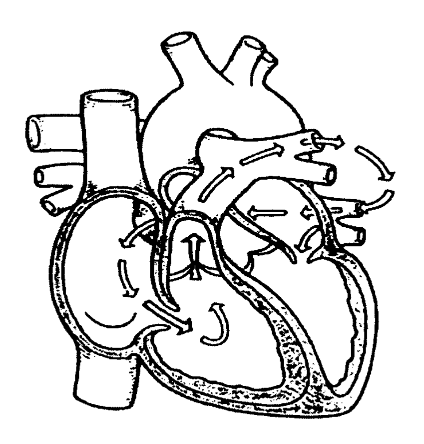


(١٥) مـن حيـث درجـات التشـبع : ينشـأ عـن وجـود الثقـب الحاجزى الأذينى ارتفاع فى درجات التشبع بالأكسجين فى الأذيـن الأيمن والبطين الأيمـن والشـريان الرئـوى (حيـث تصـل الدرجـة إلى ٨٥٪. وهى درجة ما بـين التشـبع بالأكسـجين فـى الـدم الوريـدى، والتشبع فى الدم الشريانى).



(١٦) رسم توضيحى للدورة الدموية فى حالة الفوهة الثانوية والأرقام فى الشكل تشير إلى :

١- أذين أيمن متوسع.
٢- بطين أيمن متضخم.
٣- جذع الشريان الرئوى فائق التوسع.
٤- بطين أيسر ناقص التنسج.
٥- الأورطى ناقص التنسج.
٦- الرئتان شديدتا التوعية جدًا.



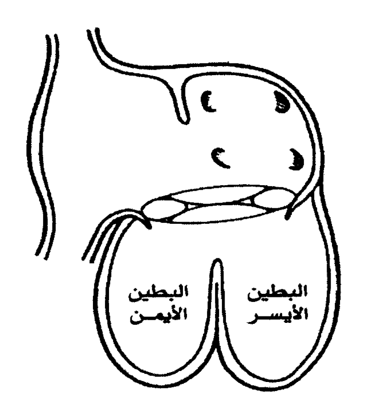
(١٧) تحويلة من الأيسر إلى الأيمن على المستوى الأذينى، ونلاحظ من كثافة الأسهم فى الرسم زيادة المرور عبر الصمامين الثلاثى والرئوى، وهو ما يعبر عن نفسه فى الفحص الإكلينكى بلغوط يسهل تشخيصها.

القناة الأذينية البطينية العامة

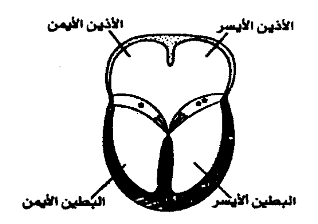
ينظر بعض العلماء إلى القناة الأذينية البطينية العامة على أنها أشد العيوب التى تصيب الوسادة الشفافية، وقد ذكرنا فى حديثنا عن العيب الحاجزى الأذينى أن الوسائد الشغافية الجنينية تقوم بأدوار مهمة فى مراحل نمو الصمامين الميترالى وثلاثى الشرفات، وفى نمو وتلاقى الحواجز بين أجواف القلب، وإذا أعترى تطور هذه الوسادة اضطراب خلال مرحلة تشكل القلب فإن هذا يؤدى إلى درجات مختلفة من التشوهات المعقدة وتشمل هذه التشوهات – بالطبع– الصمامين والحاجزين أى أنها تشمل الصمامين الميترالى والثلاثى والحاجزين الأذينى والبطينى، وأبسط هذه العيوب عيب الفوهة الأولية، وأشدها القناة الأذينية البطينية العامة، أما عيب الفوهة الأولية فقد تناولناه كأحد صور العيب الحاجزى الأذينى.

تتألف القناة الأذينية البطينية العامة من فوهة بين الأذينين وأخرى بين البطينين مع صمام أذينى بطينى وحيد ويكون لهذا الصمام وريقة أمامية وأخرى خلفية مع وريقة برانية فى كل بطين ويكثر حدوث هذا التشوه فى مرضى متلازمة «داون».

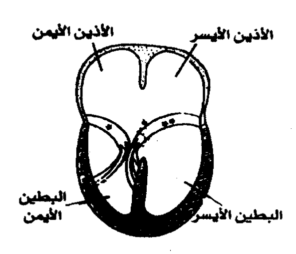
تكون الصورة الإكلينيكية المسيطرة هى قصور القلب الاحتقانى، وارتفاع الضغط الرئوى، وتكرر حدوث العدوى التنفسية، وعدم استجابتها للعلاج، ومن ثم يستحسن إجراء الجراحة فى مرحلة الرضاعة، وإذا ترك هؤلاء المرضى دون جراحة فإنهم يعانون من ارتفاع شديد فى الضغط الرئوى والمقاومة الرئوية.



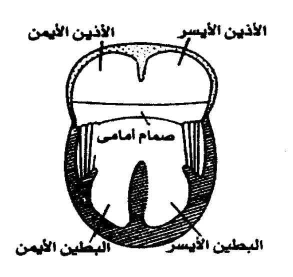
(١٨) رسم تصويرى للقناة الأذينية البطينية العامة



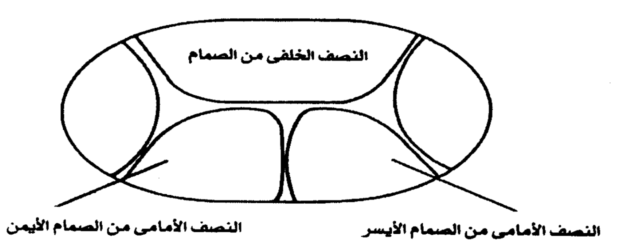
(١٩) رسم توضيحى للقناة الأذينية البطينية الكاملة (النوع الأول حسب تقسيم راستيلى) : نصفا الصمامين الأماميين مغروزين على عرف الحاجز البطينى.



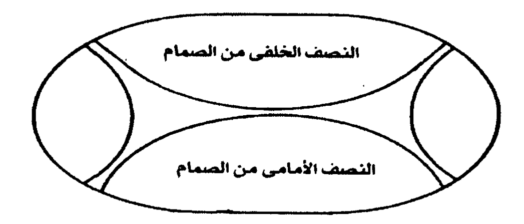
(٢٠) رسم توضيحى للقناة الأذينية البطينية (النوع الثانى) حيث نصفا الصمامين الأماميين مربوطان بحبال مغروزة فى البطين الأيمن نفسه (وليس فى عرف الحاجز البطينى كما فى النموذج أ)



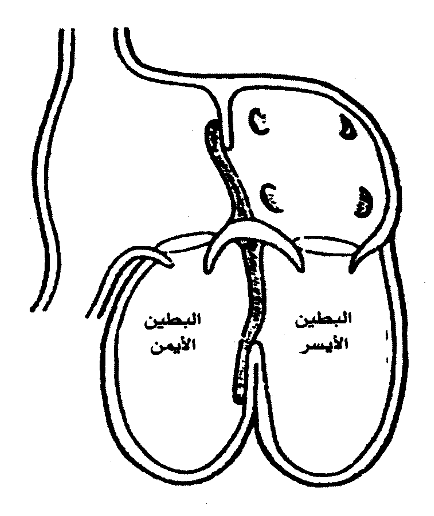
(٢١) رسم توضيحى للقناة الأذينية البطينية (النوع الثالث) حيث يتحد نصفا الصمامين الأماميين مكونين صماما واحدا يجتاز فى حرية الحاجز البطينى وينغرز فى العضلات الحليمية الأمامية لكلا البطينين الأيمن والأيسر.



(٢٢) مقطع عرضى فى الحلقة الأذينية البطينية فى إحدى الحالات المصابة بالقناة الأذينية البطينية الكامل (النوع الأول، أو النوع الثانى) حيث نرى النصفين الأماميين من الصمامين الأيمن والأيسر منفصلين.



(٢٣) مقطع عرضى للحلقة الأذينية البطينية فى الحالات المصابة بالنوع الثالث من القناة الأذينية البطينية الكاملة، حيث نرى النصفين الأماميين من الصمامين الأيمن والأيسر متحدين ببعضهما.



(٢٤) رسم توضيحى لإصلاح القناة الأذينية البطينية العامة.

التصريف الوريدى الرئوى الشاذ كليا

فى الاتصال الوريدى الرئوى الشاذ كليًا، يكون موضع دخول الأوردة الرئوية إلى القلب فيما فوق الحجاب الحاجز فى ٩٠٪ من الحالات.

وفى عشرة فى المائة من الحالات يحدث هذا الدخول فيما تحت الحجاب الحاجز (الوريد البابى، الأوردة الكبدية، الوريد الأجوف السفلى)، وسنورد فى نهاية هذا الفصل جدولاً بالنسب المئوية لمواضع الاتصال.

وفى كل هذه الأحوال لا يوجد اتصال ما بين الأوردة الرئوية والأذين الأيسر، وهكذا فإنه من أجل استمرار الحياة لابد من وجود عيب حاجزى أذينى.

غالبا ما تتجمع الأوردة الرئوية مكونة جذعا رئويا مشتركا ووحيدا (كما فى الرسم)، وفى بعض الأحيان توجد درجات مختلفة من التضيق فى هذا الجذع قبل اتصاله بالدورة الوريدية الجهازية.

فى الحالات التى يحدث فيها اتصال الأوردة الرئوية بالدورة الوريدية فيما تحت الحجاب الحاجز تظهر أوديما الرئة والزراق فى فترة الولادة، أما إذا ما وجد اتصال كبير بين الأذينين مع انسداد

متوسط فى العود الوريدى، فإن الأمراض لا تظهر إلا فى آخر فترة الرضاعة، حيث تكون الصورة الغالبة هى صورة قصور القلب الاحتقانى.

أما إذا لم يوجد انسداد فى العود الرئوى الوريدى وكان الاتصال بين الأذينين واسعا، فإن الأعراض قد تتأخر حتى بداية مرحلة الطفولة، بل وربما حتى مرحلة المراهقة.

وتشبه الصورة الإكلينيكية لهذه الحالات التحويلة الكبيرة من الأذين الأيسر إلى الأذين الأيمن.

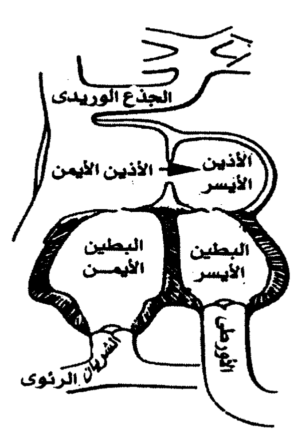
تتميز هذه الحالات بازدياد السريان الرئوى، ويظهر رسم القلب الكهربائى تضخم البطين الأيمن، وبروز موجة «بى» التى تدل على توسع الأذينين. أما أبرز الصور التشخيصية لهذا المرض فهى صورة الإنسان الثلجى على هيئة عدد (8) وتظهر هذه الصورة فى الأشعة السينية فى الأطفال الكبار الذين يتصل الدوران الرئوى فيهم بالوريد الأجوف العلوى، وفيما قبل هذا تظهر صور الأشعة ازدياد التوعية الدموية منذ فترة الرضاعة، ويظهر صدى القلب ما يدل على زيادة الحمل على الجانب الأيمن للقلب، وقد يتمكن بعض الفاحصين بالصدى من إظهار صورة الجذع الرئوى الوريدى الوحيد.

يمكن تحديد درجة زيادة الضغط الرئوى من خلال القثطرة، كما يبين تصوير الشرايين الرئوية عن عودة الصبغة من الأوردة الرئوية إلى الدوران الوريدى الجهازى.

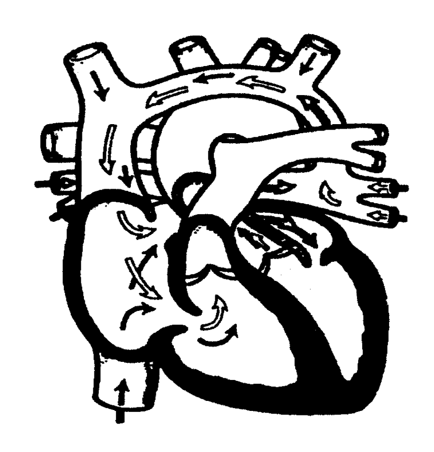
يمكن إصلاح هذا العيب جراحيًا عن طريق مفاغرة الجذع الرئـوى الوريدى مع الأذين الأيسر وإغلاق الجيب الحاجزى الأذينى.

النسب المئوية لمواضع الاتصال
بين الاتصال الوريدى الرئوى الشاذ كليا والدورة الجهازية

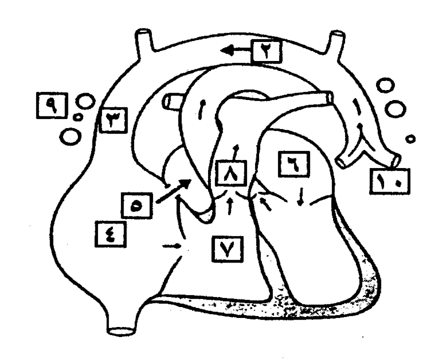
الوريد الغفل الأيسر	٣٦٪
الجيب التاجي	١٦٪
الأذين الأيمن	١٥٪
الوريد الأجوف العلوى (الأيمن)	١١٪
الوريد البابى	٦٪
القناة الوريدية	٤٪
الوريد الأجوف السفلى	٢٪
الوريد الكبدى	١٪
الوريد المفرد	١٪
مواضع عديدة	٧٪
غير معروف	١٪



(٢٥) فـى حالـة التصريـف الوريـدى الرئـوى الشـاذ كليـا يدخـل الـدم المؤكسج القادم من الرئتـين فـى جـذع رئـوى مشـترك ينتـهى تصريفـه فـى الأذين الأيمن، حيث يمتزج الدم المؤكسج مع الدم الوريـدى الجـهازى غـير المؤكسج، ثم يعبر هـذا المزيـج الدمـوى إلى الأذيـن الأيسـر فـالبطين الأيسـر فالأورطى. وهذه إحدى ثلاث حالات للزراق نتيجة حـدوث امـتزاج دمـوى بحجم كبير . (أما الحالتان الأخريان فهما حالة القلـب مفـرد الحجـرات، وحالة تبدل وضع الشريانين الكبيرين).



(٢٦) رسم توضيحي لديناميات السريان الدموي في حالات التصريـف الرئـوي الوريدي الشاذ كليا.



(٢٧) الدورة الدموية فى حالة التصريف الوريدى الرئوى الشاذ حيث حدث استبقاء للوريد الأجوف العلوى الأيسر، الأرقام فى الرسم تشير إلى ما يلى:

١ – الوريد الأجوف العلوى الأيسر.

٢ – الوريد الغفل.

٣ – الوريد الأجوف العلوى الأيمن.

٤ – الأذين الأيمن : متوسعًا.

٥ – ثقب حاجزى أذينى.

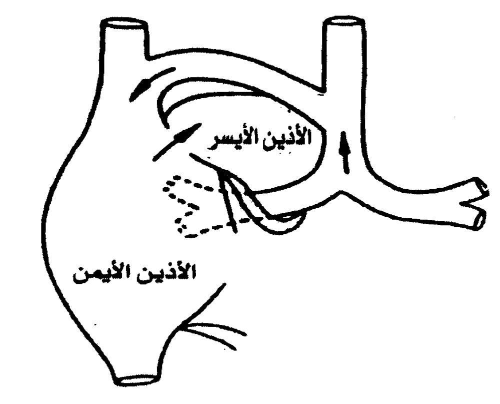
٦ – الأذين الأيسر : ناقص التنسج.

٧ – البطين الأيمن : متوسعًا.

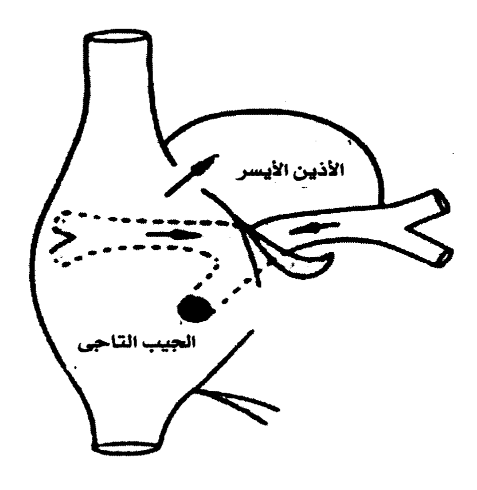
٨ – الشريان الرئوى : متوسعًا .

٩ – زيادة التوعية الدموية.

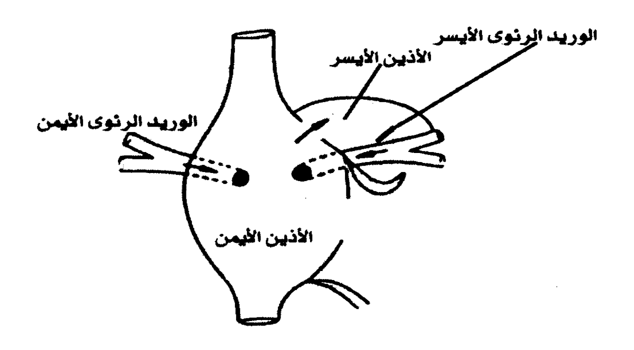
١٠– الأوردة الرئوية.



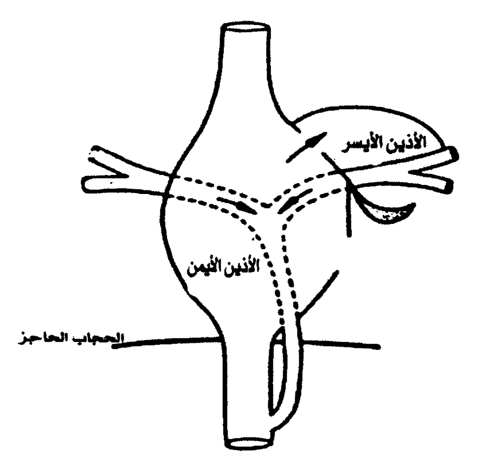
(٢٨) فى النوع الأول من الأنواع الأربعة الأكثر شيوعا من التصريف الوريدى الرئوى الشاذ كليا تصب الأوردة الرئوية فى الوريد الأجوف العلوى الأيسر المستبقى، ومنه إلى الوريد الغفل، فالوريد الأجوف العلوى.



(٢٩) فى النوع الثانى من التصريف الوريدى الرئوى الشاذ كليا تصب الأوردة الرئوية فى جيب تاجى فائق التوسع.



(٣٠) فى النوع الثالث من التصريف الوريدى الرئوى الشاذ كليا تصب الأوردة الرئوية مباشرة فى الأذين الأيمن مع وجود فوهة أو فوهتين.



(٣١) في النوع الرابع من التصريف الوريدى الرئوى الشاذ كليا (وهو نادر) تصب الأوردة الرئوية في الوريد الأجوف السفلى والأوردة البابية (ونلاحظ في الرسم خطاً يمثل الحجاب الحاجز، وأن الاتصال تم فيما تحت الحجاب الحاجز).

القناة الشريانية السالكة

نعرف أن الشريان الأورطى والشريان الرئوى هما أكبر شريانين فى الجسم، يحمل أحدهما الدم إلى كافة أنحاء الجسم ليغذى كل أعضائه، ويحمل ثانيهما الدم إلى الرئة لينقيه ويغذيه بالأكسجين، أو باختصار شديد فإن الأورطى يغذى الجسم بالدم الذى يحمله، والرئوى يغذى الدم الذى يحمله بالأكسجين!

وفيما بين الشريانين قناة تسمى القناة الشريانية، وفى أثناء الحياة الجنينية تقوم هذه القناة بدور فعال فى الدورة الدموية فى الجنين ولكنها تنغلق قبيل الولادة مباشرة أو بعدها بقليل ويكون انغلاقها عن طريق انطباق نهايتيها ويعتقد العلماء أن زيادة التأكسج وتوتر الأكسجين فجأة فى الدم الشريانى قد يكون بمثابة السبب وراء انغلاق هذه القناة بصورة طبيعية.

ولكن يحدث فى بعض الأحيان ألا تنغلق هذه القناة، أى تظل سالكة، وهذه الحالة هى موضوع حديثنا، وهى حالة تحدث أكثر فى الإناث، وفى المولودين فى المرتفعات العالية، وفى أولئك الذين أصيبوا فى أثناء الأثلوث الأول من الحمل بالحصبة الألمانية الوالدية.

ليس لهذه القناة صورة اكلينيكية واحدة محددة، ولكنها تختلف تبعا لقطر القناة وطولها ونسبة المقاومة بين السريان الجهازى والرئوى.

وفى معظم الحالات يندفع الدم المؤكسج من السريان الجهازى ذى الضغط المرتفع إلى السريان الرئوى، ومن خلال القثطرة القلبية نرى تركيز الأكسجين فى الدم الشريانى الرئوى أكثر ١٠٪ مما هو عليه فى البطين الأيمن، وأن السريان الدموى الرئوى يكون أكثر بـ٢-٤ مرات من السريان الجهازى ويستتبع هذا أن هذه الكمية الضخمة من الدم تمر إلى الرئتين وتعود إلى الأذين الأيسر فالبطين الأيسر مما يؤدى إلى إصابتهما بالضخامة.

ونتيجة لزيادة كمية السريان الدموى الرئوى فإن الضغط الدموى يرتفع على حين تبقى المقاومة الرئوية فى الحدود العادية بفضل حدوث التوسع فى الشرينات الرئوية وهو ما يطلق عليه «ارتفاع الضغط الرئوى ذو الحركية الزائدة»، ولكن هذا التوسع ليس حتميا فى كل الحالات بل إنه لايحدث فى ١٥٪ من الحالات، وفى هذه الحالات تكون النتيجة أن يرتفع ضغط الدم الرئوى بدرجة كبيرة وبالتالى لا تحدث التحويلة من اليسار إلى اليمين وإنما يحدث انقلاب التحويلة (أى متلازمة أيزنمنجر) ويؤدى هذا إلى حدوث الحالة الفريدة التى تصاب فيها أصابع الرجلين بالأزرقاق بينما لا تصاب أصابع اليدين، وتبقى عادية (الزراق المتمايز).

وفى العادة فإنه لا يكون لمرض القناة الشـريانية السـالكة أعـراض إذا ما كان السريان عبر القناة قليلا أو متوسطا.

وفى بعض الأحيان يـؤدى الانخفـاض الفسـيولوجى السـريع فـى المقاومـة الرئويـة الوعائيـة أثنـاء الـولادة (أو بعدهـا بقليـل) إلى حدوث تحويلة كبيرة من الأيسر للأيمن مما قد يسبب قصـور البطـين الأيمن.

تحدث أعراض ضيق النفس وتكون خفيفة وتدريجيـة فـى مرحلـة الطفولة ولكنها تزداد فى شدتها مع تقدم العمر.

ينبئ الفحص السريرى عن برودة فى الراحتين وتعرق بارد، ويكون النبض المحيطـى مـن النـوع القـافز كمـا يكـون البطـين الأيسـر مفـرط الحركة.. أما العلامة الاكلينكية المشخصة لهذه الحالة والتـى لا يمكـن التشخيص فى غيابها فهى ذلك اللغط المميز القوى الذى يسـمع بشـكل واضح فى الورب الثانى إلى يسار القص، ويزداد هذا اللغـط فـى شـدته فى نهاية الانقباض ويستمر دون انقطاع حتى فى أثناء حدوث الصوت الثانى ثم يتضاءل خلال الانبساط، وعـادة مـا يجتمـع مـع هـذا اللغـط هرير، أما الصوت الثـانى فـى حالـة القنـاة الشـريانية السـالكة فممـيز ويسمع له انشطار واسع مصحوب بصوت عال خاص ومميز.

كذلك فإن زيادة السريان الدموى فى البطين الأيسر تؤدى إلى لغـط سريانى انبساطى عبر الصمام المـترالى أو لغـط انقبـاضى عـبر الصمـام الأورطى (خاصة فى الأطفال).

وإذا ما توقفت التحويلة بسبب ارتفاع الضغط الرئوى فإن اللغط المستمر (الذى قلنا إنه المشخص للقناة الشريانية السالكة) يغيب ويسمع بدلا منه لغط انقباضى فى وسط طور الانقباض على قاعدة القلب، وفى مثل هذه الحالات لابد من إجراء القثطرة القلبية.

عادة ما يكون رسم القلب الكهربائى عاديا فى حالة القنوات الصغيرة، أما فى حالات السريان المتوسط والشديد فإن رسم القلب الكهربائى ينبئ عن ضخامة البطين الأيسر وإذا ما ارتفع ضغط الدم الرئوى فإن رسم القلب ينبئ عن ضخامة البطين الأيمن.

ويمكن توقع نفس النتيجة فيما يتعلق بالأشعة السينية على الصدر فإن صورة الصدر تكون عادية فى حالات السريان القليل، ولكنها مع السريان الشديد تبدى ضخامة قلبية بسبب تضخم الأذين الأيسر والبطين الأيسر، كما يكون الشريانان الأورطى والرئوى متبارزين، وتزداد التروية الرئوية، وعندما يزداد ضغط الرئوى الشديد تظهر ضخامة البطين الأيمن.

أما صدى القلب فيلعب دورًا فى إظهار السريان المستمر (باستخدام الدوبلر) كما يفيد فى تحديد درجة ضخامة تجاويف القلب.

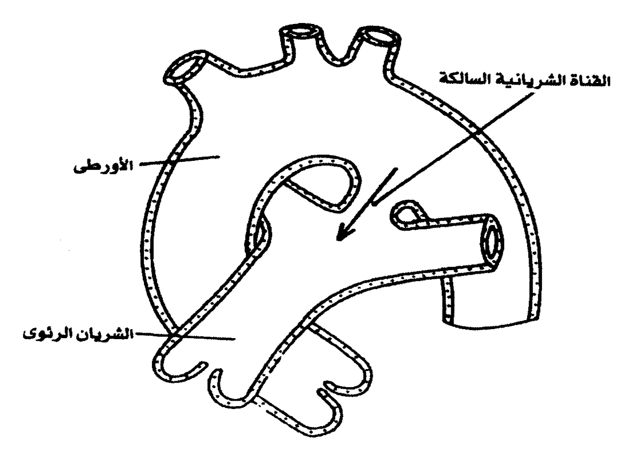
علاج حالات القناة الشريانية السالكة سهل ومتوافر ولكنه يحتاج إلى حكمة فى توقيته:

■ فإذا ما حدث قصور القلب فى مرحلة الطفولة الباكرة فلابد من علاج دوائى مكثف حتى تتحسن الحالة العامة للطفل وعندئذ يمكن التدخل جراحيا.

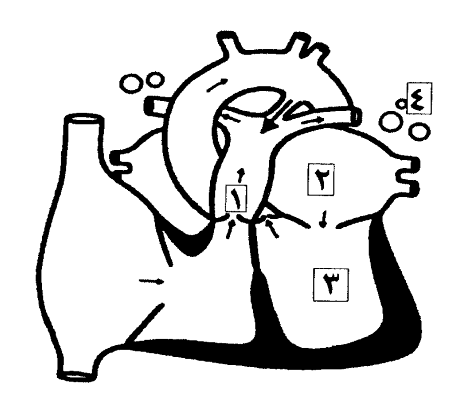
■ وقد يؤجل ربط القناة جراحيا حتى يبلغ الطفل عامه الثانى، كما يمكن إجراء هذه الجراحة بعد هذه السن وحتى مرحلة متأخرة.

■ ولكن الأفضل فى جميع الأحوال هو التبكير بإجراء الجراحة لأنها تحول دون حدوث الضخامة البطينية، وتقضى على خطورة التهاب الشغاف العدوى، ومن حسن الحظ أن مخاطر الجراحة قد أصبحت قليلة جدًا (١٪).

على أنه يلزمنا التنبيه إلى خطورة إجراء الجراحة فى حالات ارتفاع الضغط الرئوى الشديد، أو انقلاب التحويلة (أى تحول اتجاهها من الأيمن للأيسر مع وجود الزراق)، أما إذا كانت التحويلة لا تزال من الأيسر للأيمن بالرغم من ارتفاع المقاومة الرئوية فيظل للتدخل الجراحى مكانه ومزاياه وإن كانت مخاطره ترتفع.



(٣٢) يدلنا السهم فى هذا الرسم التوضيحى على بقاء الاتصال بين الشريان الأورطى والشريان الرئوى من خلال القناة الشريانية السالكة، على حين أن من الطبيعى أن تنغلق هذه القناة.



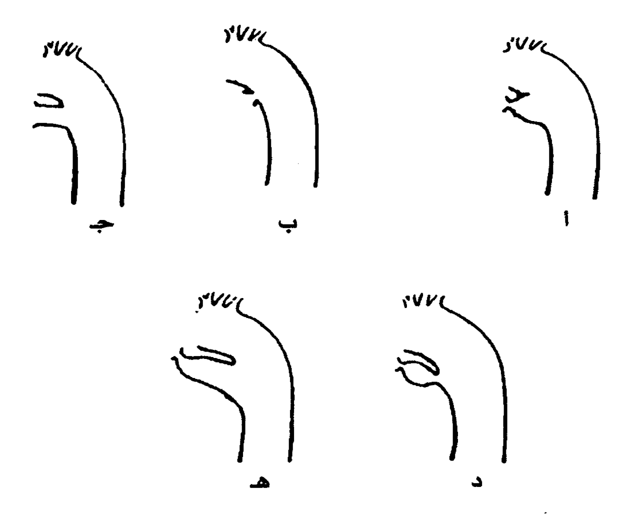
(٣٣) الدورة الدموية فى حالة القناة الشريانية السالكة، والأرقام فى الصورة تشير إلى ما يلى:

١ – الجذع الرئوى الشريانى الرئيسى متوسعًا.

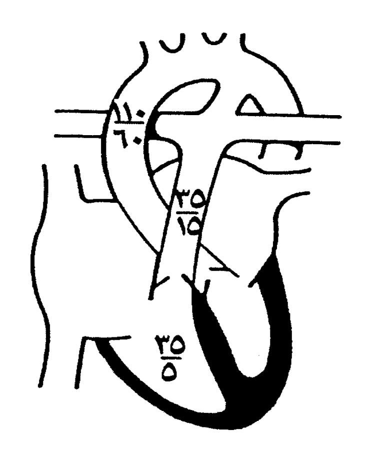
٢ – بعض التوسع فى الأذين الأيسر.

٣ – بعض التوسع فى البطين الأيسر.

٤ – زيادة التوعية الدموية فى الرئة.

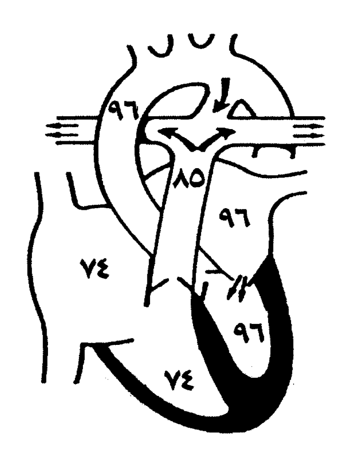


(٣٤) خمسة أنواع مختلفة من القناة الشريانية السالكة، سجلت هذه الأنواع بالتصوير الصبغى الوعائى، ترى القناة بازغة من الانحناءة الصغرى لقوس الأورطى، ويتراوح شكلها من اتصال شبيه بالنافذة إلى أن تكون قناة طويلة متعرجة، ويولى الأطباء أهمية كبرى لشكل القناة، لأنه بناء على هذا الشكل يتم اختيار الطريقة المثلى لإغلاق القناة عبر القثطرة.



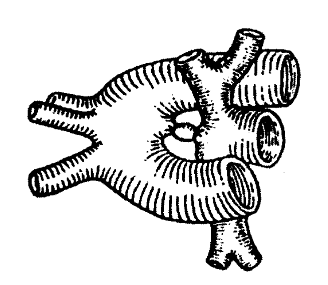
(٣٥) رسم توضيحى لقياسات القثطرة فى حالات القناة الشريانية السالكة.

من حيث الضغط : يرتفع الضغط الانقباضى فى الشريان الرئوى نتيجة للسريان الدموى المنتقل من الأورطى ويصل إلى ٣٥، ويرتفع الضغط الانقباضى فى البطين الأيمن بالتالى، كذلك يرتفع الضغط الانبساطى فى الشريان الرئوى والبطين الأيمن إلى ١٥ و٥ على التوالى.

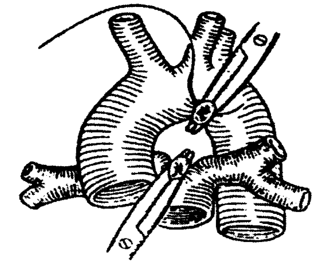


(٣٦) قياسات القثطرة القلبية فى حالات القناة الشريانية السالكة.

من حيث نسبة التشبع الأكسجين : باختلاط الدم الشريانى (من الأورطى) بالدم غير المشبع فى الشريان الرئوى، ترتفع نسبة تشبع الدم فى الشريان الرئوى إلى ٨٥٪ (وهى درجة متوسطة ما بين درجة التشبع فى الدم الشريانى ودرجة التشبع فى الدم الوريدى).



(أ) ربط القناة.



(ب) قطع القناة أو تقسيمها.

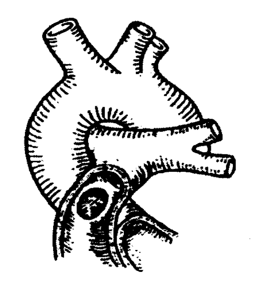
(٣٧) رسـم توضيحـى لنوعـين مـن الجراحـات التـى تجـرى للقنـاة الشـريانية السالكة.

حالات شبيهة
بالقناة الشريانية السالكة

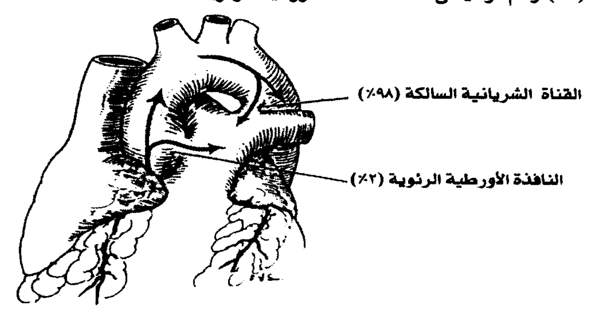
١ - العيب الحاجزى الأورطى الرئوى :

فى هذه الحالة يحدث اتصال بين الأورطى الصاعد وجذع الشريان الرئوى، وعادة ما يكون العيب كبيرا ويحدث معه سريان دموى رئوى غزير، وارتفاع فى ضغط الدم الرئوى، كما يغلب حدوث قصور القلب الاحتقانى منذ بواكير الحياة أى خلال فترة الرضاعة أو الطفولة على أقصى تقدير.

وفى هؤلاء المرضى تكون علامات ارتفاع الضغط الرئوى بارزة، كما يكون النبض المحيطى قافزًا، ويكون البطين الأيسر مفرط الحركة (كما فى القناة الشريانية السالكة) ويسمع لغط انقباضى أعلى حافتى القص اليمنى واليسرى وأحيانا ما يكون اللغط مستمرًا وتظهر صورة الأشعة مقدار الضخامة القلبية ويبرز الأورطى الصاعد والشريان الرئوى، كما تتضح معالم زيادة التروية الرؤية، أما صدى القلب فيظهر وجود صمامين هلاليين مما يستبعد تشخيص الجذع الشريانى(وهى الحالة الأخرى التى تشبه فى صورتها الإكلينيكية القناة الشريانية السالكة)وتحتاج هذه الحالة إلى إجراء القثطرة القلبية لقياس التغيرات الدينمية الدموية، ولا تكون المعالجة إلا بالإغلاق الجراحى للعيب.



(٣٨) رسم توضيحى لحالة النافذة الأورطية الرئوية



(٣٩) رسم توضيحى يبين العلاقة الطبوغرافية بين القناة الشريانية السالكة (التى تمثل ٩٨٪ من عيوب الاتصال بين الأورطى والشريان الرئوى) والنافذة الأورطية الرئوية (التى تمثل ٢٪ فقط من العيوب).

الاتصالات بين ا لأورطى والبطين الأيمن

تندرج تحت هذا العنوان ثلاثة شذوذات مهمة يتحول فيها الدم من الناحية اليسرى إلى الناحية اليمنى، وعلى حين أنه فى حالات الثقب الحاجزى البطينى ينتقل الدم من بطين إلى بطين، وفى حالات الثقب الحاجزى الأذينى من أذين إلى أذين، وفى القناة الشريانية السالكة من شريان إلى شريان فإنه فى هذه المجموعة من الشذوذات ينتقل الدم من شريان(هو الأورطى)إلى بطين هو (البطين الأيمن).

١ - أمهات الدم الولادية فى جيوب فالسلفا :

للصمام الأورطى ثلاثة جيوب: جيبان تاجيان، وجيب لا تاجى، يمكن لأمهات الدم أن تتشكل فى الجيب التاجى الأيمن والجيب اللاتاجى، وتبدو كرتج أعمى، ويمكن لها أن تبقى كرتوج منغلقة كما يمكن لها أن تنفتح على البطين الأيمن أو الأذين الأيمن وبالتالى تحدث تحويلة من الأيسر للأيمن.

بالطبع فإنه عادة ما تكون التحويلة صغيرة الحجم، وعادة ما يكون هؤلاء المرضى بلا أعراض.

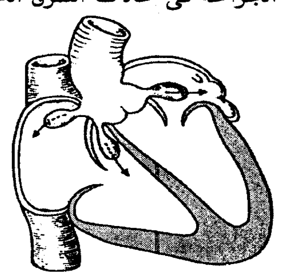
ينتبه الأطباء إلى التفكير فى وجود هذه الحالة عند سماع لغط مستمر غير نمطى، ويمكن التثبت من هذا التشخيص بحقن المادة الظليلة فى الأورطى الصاعد.

العلاج جراحى حتى فى المرضى الذين لا يشكون من أية أعراض.

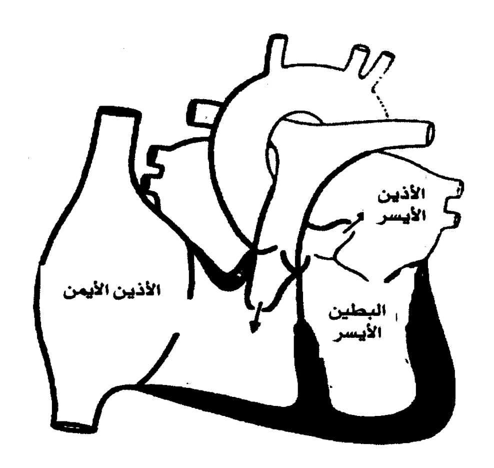
لو حدث التمزق الحاد لأم الدم فى مريض سليم فإنه يعطى مشهدًا تراجيديًا يتمثل فى بداية مفاجئة لضيق التنفس المصحوب بالألم الصدرى والنبض السريع واللغط المستمر عالى اللحن، ويتطور قصور القلب والأوديما الرئوية بسرعة بالغة.

يبين رسم القلب الكهربائى عن ضخامة قلبية يسرى ويمنى كما تظهر صورة الصدر ضخامة قلبية مع توعية رئوية غزيرة، وعلامات الأوديما الرئوية.

ينصح بإجراء الجراحة فى حالات التمزق الحاد.



(٤٠) رسم توضيحى لحالة ناسور جيب فالسلفا.



(٤١) موضعان لانفجار جيب فالسلفا (فى الأذين الأيسر وفى البطين الأيمن)

العلاج : جراحى لإعادة السريان الدموى الإكليلى إلى الصورة الطبيعية من الأورطى إلى الشريان التاجى الأيسر وذلك على الرغم من حدوث التليف غير القابل للإصلاح فى البطين الأيسر فى كثير من الحالات.

□□□

٢ - الناسور الشريانى التاجى :

فرع ناسورى ينشأ فى أغلب الأحيان من الشريان التاجى الأيمن (الذى يكون متوسعًا بشدة) حيث يدخل البطين الأيمن (أو الأذين الأيمن، وأحيانا الجذع الرئوى).

ينتبه أطباء القلب إلى التفكير فى وجود هذه الحالة عند سماع لغط مستمر أمام القلب ولكن فى مكان مختلف عن المواضع التى يسمع فيها مثل هذا اللغط، وفى العادة لا يظهر رسم القلب الكهربائى وصورة الصدر الشعاعية أى تغير، بينما يظهر الدوبلر مكان دخول الشريان ويمكن التأكد من التشخيص بحقن الأورطى بالمادة الظليلة، حيث يظهر الشريان الاكليني الأيمن المتسع ومكان دخوله إلى القلب الأيمن.

تعالج هذه الحالة جراحيا.

٣ - تفرع الشريان التاجى الأيسر من الجذع الرئوى :

فى هذه الحالة يتفرع الشريان التاجى الأيمن من الشريان الأورطى كالمعتاد، ولكن الشريان التاجى الأيسر يتلقى الدم من المفاغرات التاجية مع الشريان التاجى الأيمن، ويمضى الدم فى هذا الشريان الأيسر فى اتجاه معاكس كما هو معتاد ليصب فى الجذع الرئوى وهكذا تكون النتيجة: ضعف تروية الجزء الأيسر من القلب بصورة واضحة.

تظهر أعراض هذه الحالة منذ الشهور الأولى للحياة فيحدث احتشاء قلبى أو قصور قلب احتقانى مع ارتجاع فى الصمام الميترالى بسبب فشل وظيفة العضلة الحليمية.

ولكن حوالى سبع المصابين بهذا المرض (١٥٪) يعيشون إلى سن البلوغ بفضل وجود المفاغرات التاجية الكبيرة.

قد يتسبب عن المفاغرات سماع لغط مستمر.

يشير رسم القلب الكهربائى إلى وجود علامات الاحتشاء القلبى (أمامى جانبى).

وتظهر صورة الصدر ضخامة البطين الأيسر، وعند إجراء تصوير الشريان التاجى الأيمن الانتقائى فإنه يبدو متوسعًا كما تظهر المفاغرات الذاهبة للشريان التاجى الأيسر الذى ينتهى بالجذع الرئوى.

متلازمة أيزنمنجر

يطلق هذا الاسم على كل الحالات التى يحدث فيها ارتفاع واضح فى المقاومة الوعائية الرئوية مع تحويلة معكوسة (أو ثنائية الاتجـاه) سواء كانت داخل القلب (على المستوى الأذينى أو البطينـى) أو بـين الأورطى والشرايين الرئوية.. ومن البدهى أن المرض الوعـائى الرئـوى هو الأساس فى هذه المتلازمة.

ويلاحظ وجود ضخامة فى الشرايين والشُرينات الرئويـة، وتكـون هـذه الضخامـة مصحوبـة بتغـيرات خلويـة وليفيـة مرنـة فـى طبقـة البطانة، وفى الحالات الأكثر تفاقمـا يمكـن مشـاهدة آفـات ضفيريـة الشكل تتجاوز الطبقة اللمعية من الشريان.

يعتمـد وجـود هـذه التبـدلات فـى السـرير الوعـائى علـى الضغـط الشـريانى الرئـوى، وقـد وجـد أن هـؤلاء المرضـــى كـانوا مــن ذوى الأعراض خلال فترة الرضاعة والطفولة المبكرة نتيجـة لقصـور القلـب الاحتقـانى، ونقـص التطـور الجسـمانى، وتكـرر العـدوى فـى القنـاة التنفسية السفلية.

مع ازدياد المقاومة الوعائية الرئوية يتنـاقص حجـم التحويلـة مـن الأيسر للأيمن وتتحسن الأعراض بصورة نسبية، وقد يبدو المريض فى

هذه المرحلة وكأنه أصبح شبه سليم، ولكن قدرته على تحمل المجهود تظل محدودة، وكثيرًا ما يلاحظ وجود زراق خفيف أثناء بذل أى جهد.

وفى بدايات البلوغ يحدث نقص تأكسج متزايد مع اشتداد الزراق ويشتد تعجر الأصابع، وتزداد كثرة الحمر، ويبدى المريض نقصًا متزايدًا فى تحمل الجهد ويتطور هذا النقص على مدى عدة سنوات حتى يبلغ ذروته بحدوث قصور القلب الاحتقانى سواء فى أول البلوغ أو فى وسطه.

هناك أعراض أخرى منها نفث الدم، الذبحة الصدرية الناشئة عن اسكيميا البطين الأيمن، والغشى، والخفقان بسبب الانقباضات الخارجة الأذينية والبطينية.

يزداد حجم القلب بدرجات مختلفة، وأكثر ما يزداد حجم القلب فى التحويلات التى تكون على المستوى الأذينى أو عندما يكون المرض مصحوبا بارتجاع فى الصمام الرئوى أو فى الصمام ثلاثى الشرفات.

يمكن تحسس دفعة على الحافة اليسرى للقص كنتيجة للضخامة البطينية اليمنى، كما يمكن تحسس النبضان الشريانى الوريدى والصوت القلبى الثانى على حافة القص العلوية اليسرى، ويسمع

لغط انقباضي دفعي في المنطقة الرئوية وتختلف شدة هـذا اللغـط مـن حالة إلى أخرى، ويكون مسبوقًا في العادة بقلقلة دفعية رئوية.

يتميز الصوت القلبي الثـاني فـي هـذه الحالـة بأنـه يكـون مدويًـا ووحيدًا، أو ضيقًا منشطرًا في التحويلات البطينية، وفي التحويلات الأذينية يسمع انشطار واسع ثابت.

ينشأ ارتجاع الرئوى وارتجاع ثلاثي الشرفات عندما يحدث توسع في حلقات هذين الصمامين نتيجة لإرتفاع ضغط الدم الرئوى أو قصور البطين الأيمن.

رسم القلب الكهربائي : يظهر ضخامة بطينيـة يمنـى صريحـة، أو ضخامـة البطينـين مـع موجـة « أ » بـارزة، كمـا يمكـن مشـاهدة إحصار حزيمة يُمنى تام (خاصـة إذا مـا كـان العيـب علـى المسـتوى الأذيني).

تؤكد صورة الصدر الشعاعية وجود الضخامة القلبية ويكون الجـذع الرئوى متوسعًا مع بروز التفرعات الأولية التـي يتنـاقص قطرهـا فـي الفروع المحيطية.

يمكن لصدى القلب التعرف على الشذوذ الكامن وراء حدوث هـذه المتلازمة.

ولابد من إجراء قثطرة القلـب عندمـا تعجـز الفحـوص السـريرية والفحوص غير الاختراقية عن الوصول إلى التشخيص، ويمكن للقثطرة

أن تجيب عما إذا كان السرير الرئوى فعالا (يظهر هذا إذا ما حدث نقص فى الضغط الشريانى الرئوى والمقاومة الوعائية الرئوية خلال إنشاق اكسجين بنسبة ١٠٠٪).

ويمكن للقثطرة أن تنفى وجود آفات سادة فى مدخل البطين الأيسر إذ إن هذه الآفات كفيلة بأن تؤدى إلى ارتفاع ضغط الدم الوريدى الرئوى وحدوث ارتفاع ضغط الدم الرئوى. وفى هذه الحالة بالذات فإن تصوير القلب والأوعية الظليل يحمل خطورة لأن المادة الظليلة قد تؤدى إلى تأثيرات غير مرغوبة بل وخطرة (كهبوط فى الضغط الوعائى الجهازى) وإلى ازدياد التحويلة من الأيمن للأيسر مع هبوط متزايد فى إشباع الدم الشريانى الجهازى.

تعود بعض أعراض الشكاوى إلى اشتداد كثرة الحمر (عندما يتجاوز المعامل الحجمى للكريات ٧٠٪) ومن هذه الأعراض: الصداع الشديد الذى تصعب معالجته إلا بالفصادة المتكررة، ولكن يجب عدم إجراء الفصادة إلا عند الضرورة لأن هؤلاء المرضى لايتحملون النقص فى مقدار الكرات الحمر أو حجم الدم، ويجب مراقبة معدل نبض القلب والضغط الشريانى خلال إجراء الفصادة.

هذا وتؤدى الفصادة المتكررة إلى فقر دم بعوز الحديد مما يستدعى إعطاء الحديد فمويا يوميًا للوصول بالمعامل الحجمى للكريات إلى حدود ٥٥ - ٦٠٪.

يحدث نفث الدم (فـى الكـاهلين) بسـبب تمـزق الأوعيـة الرئويـة أو بسـبب خـثرة أو صمـة فـى الشـرايين الرئويـة وتكـون كميـة الـدم المنفوث قليلة، والعلاج أعراضى فقط.

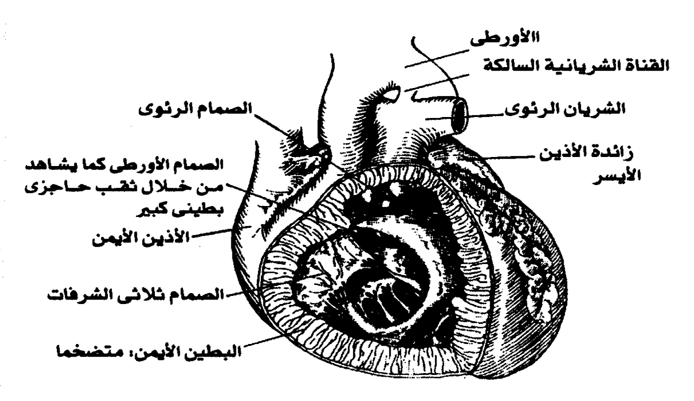
قد يحـدث فـى بعـض الأحيـان أن يـهدد نفـث الـدم الحيـاة إذا ما كان مصحوبًا بهبوط الضغط الشريانى وازديـاد شـدة نقـص تأكسج الدم وتطور الحماض.

لا ينصح باستخدام مضادات التخثر فى هؤلاء المرضى.

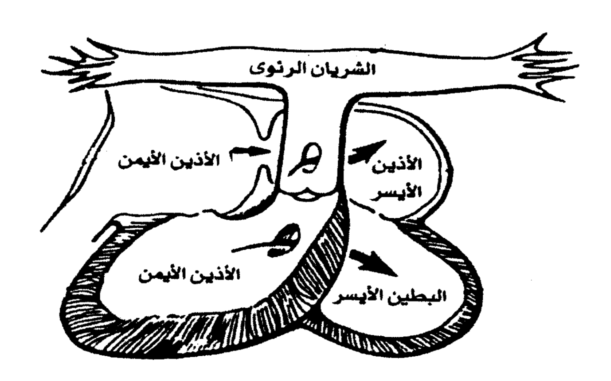
مع أنه لا يمكن التنبؤ بحـدوث الغشـى أو المـوت المفـاجئ إلا أن المرضى فى المرحلة العمرية ما بين عشـرين وأربعـين معرضـون لهـذه المضاعفات بنسبة عالية، والآلية غـير واضحـة وإن كـانت تعـزى إلى حدوث اللانظميات خاصة التسرعات البطينية التى تـؤدى إلى هبـوط الضغط الشريانى وازدياد التحويلة من الأيمن للأيسر.

لا يمكن تحمل الحمل عند المريضات بهذا المـرض، وقـد سـجلت وفيات مفاجئة خاصة فى الاثلوث الثالث للحمل، وفى فترة مـا بعـد الوضع.

لا يمكن لهؤلاء المرضى حتى الآن إجراء الجراحات لأنهم أصبحوا خـاضعين لتأثـيرات المـرض الوعـائى الرئـوى، كمـا أن الأدويـة المستخدمة للسيطرة على الضغـوط الرئويـة والجهازيـة لم تعـط حتـى الآن نتائج ملحوظة.

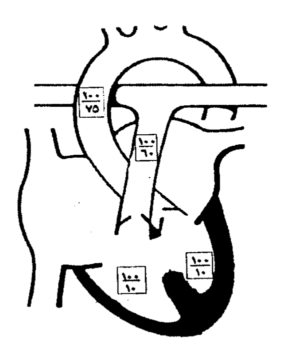


(٤٢) السمات التشريحية لحالة أيزنمنجر، الثقب الحاجزى البطيني كبير لدرجة أن يرى الصمام الأورطى من خلاله، والبطين الأيمن متضخم، والشريان الرئوى متوسع، والقناة الشريانية سالكة.



(٤٣) فى حالات أيزنمنجر تحدث إعاقة للسريان الدموى عند مستوى الشريان الرئوى، وتحدث تحويلة الدم غير المشبع بالأكسجين إلى الدورة الجهازية، إما عند مستوى الشريانين الكبيرين، عند المستوى الأذينى، أو عند المستوى البطينى.

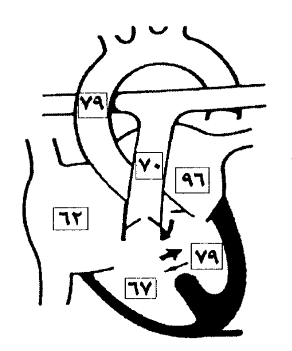
وحالات أيزنمنجر هى إحدى أكثر أسباب الزراق شيوعًا وفيها تحدث إعاقة السريان الدموى الرئوى مع تحويلة من الأيمن للأيسر (شأنها فى ذلك شأن حالات رباعية فالو، إيبشتين، رتق ثلاثى الشرفات).



(٤٤) رسم توضيحى لقياسات القثطرة فى حالة ثقب حاجزى بطينى كبير مع التحول إلى أيزنمنجر.

من حيث الضغوط: نلاحظ أن الضغط فى الشريان الرئوى قد تساوى مع الضغط فى الشريان الأورطى (=١٠٠)، كما أن الضغطين الانقباضى والانبساطى فى البطين الأيمن قد تساويا مع الضغطين الانقباضى (=١٠٠) والانبساطى (=١٠) فى البطين الأيسر، ولا يتعدى الضغط الأيمن الضغط الأيسر بسبب السريان الدموى من اليمين إلى اليسار، لو حاولنا إغلاق الثقب الحاجزى البطينى فإن ضغط البطين الأيمن سيرتفع إلى حدود درامية مما يؤدى إلى وفاة المريض بسبب هبوط البطين الأيمن.

مع أن التحويلة من الأيمن للأيسر إلا أن هذا لا يمنع أيضا من حدوث بعض السريان من الأيسر للأيمن.



(٤٥) قياسات القثطرة فى حالة ثقب حاجزى بطينى مع التحول إلى أيزنمنجر.

من حيث درجـات التشبع : يحتفـظ الـدم العـائد مـن الرئـة إلى الأذين الأيسر بدرجة تشبعه العاليـة، لكنـه مـا إن يصـل إلى البطـين الأيسر حتى يمتزج بالدم غير المشبع القادم من البطين الأيمن وتصبح درجة تشبعه كما فـى الرسـم (٦٧٪)، وهـى نسـبة أدنـى حتـى مـن النسبة المعتادة فى الدم الوريدى فى الحالات العادية.

ونلاحـظ أن تشـبع الـدم الوريـدى فـى هـذه الحـالات: يصـل إلى حدود متدنية جدًا (٦٢٪ فقط) على حين ترتفـع نسـبة التشـبع فـى الشـريان الرئـوى إلى ٧٠٪ بسـبب حـدود الامـتزاج بـين دم البطـين الأيسر ودم البطين الأيمن.

وهكذا تتسم هذه الحالات بشىء مميز كما لو أن درجة تشبع الدم الوريدى القادم من أجهزة الجسم تحدث على مرحلتين، فهى تـزداد فى الشريان الرئوى نتيجــة اختـلاط دم البطـين الأيمـن بـدم البطـين الأيسر، ثم يحدث التشبع فـى موضعـه الطبيعـى فـى الرئـة، ولكـن درجة تشبع الدم فى الشريان الرئوى لا تزال أدنى من درجــة تشـبع الـدم فـى الوريـد فـى الأحـوال العاديـة، وهـو مـا يدلنـا علـى مـدى ما يعانيه هؤلاء المرضى من انخفاض مطلق ودائم فى نسبة الأكسجين المشبع فى دمهم.

الناسور الرئوى الشريانى الوريدى

على الرغم من أن أى اتصال شريانى وريدى يكفل التحول من الشريان إلى الوريد إلا أن الحالة فى هذا الناسور تنتج صورة عكسية لأن الشريان الرئوى يحمل الدم غير المؤكسج على حين تحمل الأوردة الرئوية الدم المؤكسج.. فإذا ما حدث الناسور فإن التحويلة تكون بمثابة تحويلة من الأيمن إلى الأيسر رغم أنها من شريان إلى وريد.

تنبع أهمية هذه الحالة من أنها تؤدى إلى وجود دم غير مؤكسج (غير مشبع) فى الأذين الأيسر والبطين الأيسر مما يؤدى إلى حدوث الزراق وتعجر الأصابع.. وهكذا يمكن تخيل أن هذا الناسور يؤدى إلى نتيجة كالتى يؤدى إليها مرض أيزنمنجر.

قد تكون الاتصالات الناسورية بين الشرايين والأوردة الرئوية متعددة وصغيرة ومنتشرة فى كلتا الرئتين وقد تكون كبيرة ومحددة الموضع، كذلك فقد تحدث اتصالات وريدية شريانية نتيجة تشكل أمهات دم وريدية شريانية رئوية فى مرضى توسع الشعيرات النزفى **(يطلق عليه أيضا اسم متلازمة أوسلر ويبر ريندو)** حيث يظهر المرض فى صورة أورام وعائية متعددة فى الأغشية المخاطية للفم،

والأنف، والقناة الهضمية، والكبد، والرئتين، وينتشر هذا المرض بشكل عائلى.

وفى حالات الناسور الرئوى ينتقل الدم الشريانى الرئوى غير المشبع من خلال الناسور مباشرة إلى الوريد الرئوى دون أن يمر بعملية التأكسج، وإذا ما بلغت كمية الدم المنتقلة عبر الناسور حدًا معينًا فإن معظم الدم فى الأذين الأيسر والبطين الأيسر يصبح غير مشبع مما يؤدى - كما ذكرنا - إلى حدوث الزراق وتعجر الأصابع.

من المهم فى فهم طبيعة هذا المرض أن نذكر أن الضغط الشريانى الرئوى يظل فى حدوده الطبيعية لأن السريان عبر الناسور ذو ضغط ومقاومة منخفضين، كذلك لا تحدث الضخامة القلبية ولا القصور القلبى إلا فى حالات قليلة.. ولكن قد يحدث نفث الدم الذى قد يكون غزيرًا فى بعض الأحيان.

قد يشير تكرر حدوث الرعاف والنزف من الجهاز الهضمى إلى وجود مرض توسع الشعيرات النزفى، وقد تحدث أعراض عصبية عابرة (كالدوام، والدوار، واضطرابات الكلام والرؤية، والضعف الحركى، والاختلاجات) ويعزى حدوث هذه الأعراض إلى الصمات التناقضية، التى قد تسبب أيضا خراجات دماغية.

تسمع القلب قد لا يكشف عن شئ غير طبيعى، وقد يُسمع لغط مستمر أو انقباضى فى أى مكان من الصدر، ولا يظهر رسم القلب

الكهربى شيئًا غير طبيعى، أما الصور الشعاعية للصدر فلا تظهر إلا النواسير الكبيرة فقط.

يعتمد التشخيص على تصوير الشريان الرئوى الانتقائى الذى يفيد أيضًا فى تحديد أماكن النواسير وامتدادها وتوزيعها.

يكون علاج الاتصالات الناسورية الكبيرة باستئصال الفص أو بقطع الحافة، أما النواسير الصغيرة فإنه يمكن إغلاقها بإطلاق صمات بشكل انتقائى إلى الشرايين المغذية لها.

عادة ما تختفى الأعراض بعد العلاج الناجح، ويعزى عودة الأعراض فى بعض الحالات إلى تشكل بعض النواسير الصغيرة بعد الجراحة، أو إلى وجود نواسير لم يتم التعرف عليها من قبل.

نقص تنسج البطين الأيسر

هذه حالة خطرة جدًا، وتحدث الوفاة فى المصابين بها على الأغلب فى الفترة الباكرة جدًا من حياة الوليد.

تعود المسئولية عن هذه الحالة المرضية إلى مجموعة مختلفة من التشوهات، فقد لا ينمو البطين الأيسر مع عدم نمو مدخله (تضيق المترالى أو رتق المترالى) وعدم تطور مخرجه (تضيق الأورطى أو رتق الأورطى، أو نقص تنسج الأورطى الصاعد مع وجود تضيقات صريحة فيه).

يكون البطين الأيسر صغيرًا وتكون جدرانه متسمكة، وأحيانا يبدو البطين الأيسر على شكل أنبوب فحسب مع إصابة الشغاف بالمران الليفى.

فى هذه الحالة يقوم البطين الأيمن (وحده) بوظائف القلب الأساسية ويكون متوسعًا ومتضخمًا وكذلك يكون الأذين الأيمن.

ويرتفع ضغط الدم الرئوى بشدة ليتجاوز الضغط الجهازى وبهذا يضمن سريانا دمويا للجهاز الدورانى الجهازى من خلال تحويلة من الأيمن إلى الأيسر عبر القناة الشريانية السالكة والتى تكون واسعة جدًا فى هذه الحالات وتتولى تمرير الدم لا إلى الأورطى النازل

فحسب، ولكــن إلى قـوس الأورطـى والأورطـى الصـاعد كذلـك، كمـا تضمن مرور الدم للشرايين التاجية.

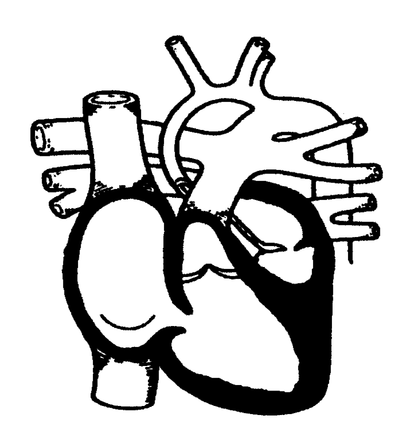
تتعـرض الأوردة الرئويـة لضغـط مرتفـع، ويكـون الأذيـن الأيســر متوسعًا بسبب تضيق (أو ترتق) الصمام الميترالى.

الصورة الاكلينكية مميزة ويسيطر قصور القلب عليها منذ الـولادة، ولا يمكن تحسس النبض فى الأطراف، ويكون ضغـط الـدم الشـريانى منخفضا بشدة وربما غير قابل للقياس.

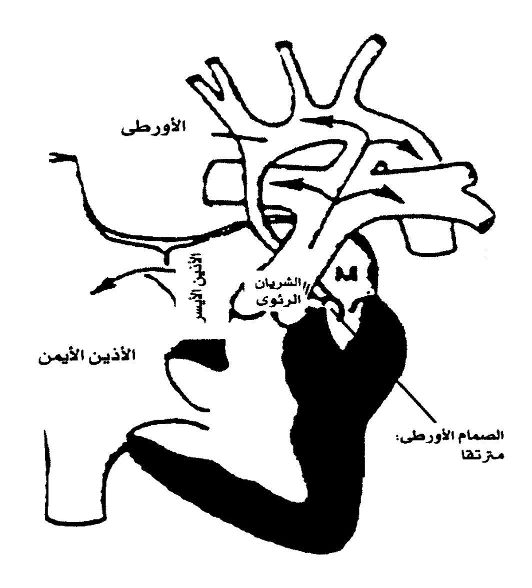
يتطور الزراق فى اليوم الثانى والثالث، ويميل لـون الجلـد ليكـون رماديًا شاحبًا وبالتسمع نجد الصوت الثانى مؤلفا مـن مركـب واحـد (الرئوى) أما الصورة الشعاعية للصدر فتظهر ضخامة قلبية مع زيـادة فى التروية الرئوية.

ويظهر رسم القلب الكهربائى ضخامة البطين الأيمن.

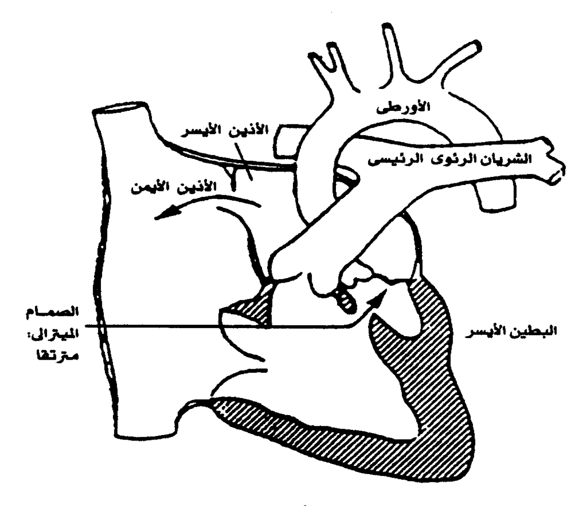
أما صدى القلب فيظهر الشكل الشاذ للصمـام الميـترالى مـع بطـين أيسر صغير.



(٤٦) رسم توضيحى لغرف القلب فى حالة نقص تنسج البطين الأيسر.



(٤٧) أحد نوعين من نقص تنسج القلب الأيسر، يعانى هـذا النـوع الأول مـن رتـق الصمام الأورطى، ويبدو البطين الأيسر كغرفة أثرية صغيرة الحجم.



(٤٨) النوع الثانى من نقص تنسج القلب الأيسر، يعانى هذا النوع من رتق الصمام الميترالى، ويبدو البطين الأيسر كغرفة أثرية صغيرة الحجم.

البطين الوحيد

نبدأ بأن نذكر أنه قد تنشأ عن رتق الصمام ثلاثى الشرفات صورة تكاد تكون قريبة من أن البطين الأيسر هو وحده الذى يعمل لأنه يضخ الدم فى اتجاهين (عبر الأورطى وعبر الشرايين الرئوية عن طريق عيب حاجزى بطينى).. ومع هذا فإن هناك فى تلك الحالة بطينًا أيمن (ولو صغير الحجم) ينبع منه الشريان الرئوى (حتى لو كان الصمام الرئوى مصابًا بالتضيق أو الرتق).

ولكن فى هذه الحالة التى نحن بصددها (البطين الوحيد) لا يكون فى القلب إلا بطين واحد ويصب الأذينان محتواهما عبر صمام وحيد أو صمامين منفصلين إلى هذا البطين المفرد الذى يخرج منه الأورطى والشريان الرئوى.

قد تكون حالة البطين الوحيد مصحوبة بتشوهات قلبية أخرى وأكثر هذه التشوهات شيوعا: تغير وضع الشريانين الكبيرين، تضيق الرئوى، نشوء الأورطى من جوف ابتدائى.

وتعتمد الصورة الإكلينيكية لهذا المرض على طبيعة التشوهات المصاحبة، فإذا كان تضيق الرئوى شديدا فإن الصورة الإكلينيكية هى

صورة سيطرة الزراق، ونقص تأكسج الدم، أما إذا لم يكن الرئوى متضيقًا فإن السريان الرئوى والمقاومة الرئوية يزدادان وتسيطر على الصورة الاكلينكية صورة قصور القلب الاحتقانى.

وعلى الرغم من تعقد هذه التشوهات الولادية يبقى المجال رحبًا لإجراء جراحات ملطفة لها .

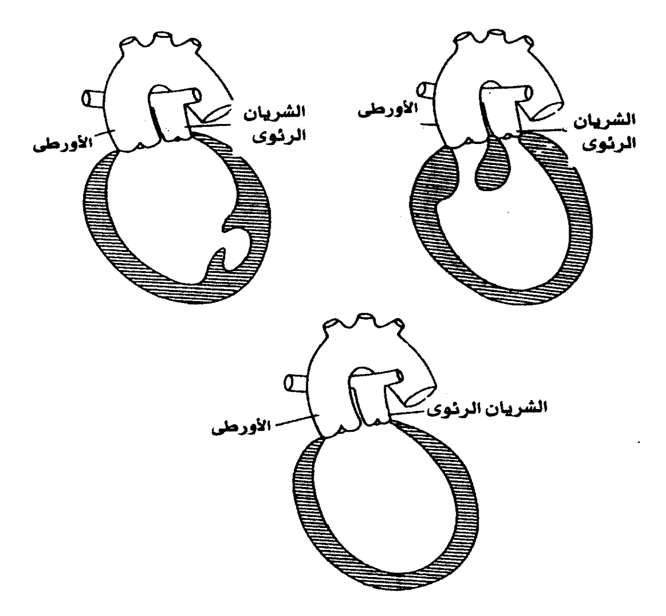
(أ) ففى وجود تضيق الرئوى يمكن تحسين السريان الرئوى عن طريق تصنيع تحويلة بين الدوران الجهازى والدوران الرئوى.

(ب) وفى حالة السريان الرئوى الزائد يمكن وضع رباط على الشريان الرئوى.

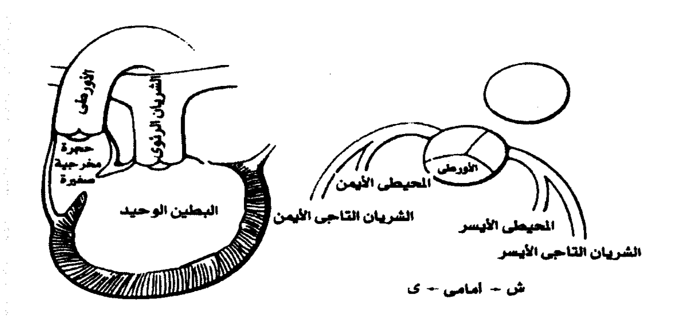
وقد تمكن الجراحون أخيرا من إجراء توصيل جراحى بين الأذين الأيمن والشريان الرئوى بحيث يتدفق العود الوريدى مباشرة إلى داخل الشريان الرئوى.

نشوء الأورطى من جوف ابتدائى :

أما فى حالة نشوء الأورطى من جوف ابتدائى فإن السريان الجهازى يعتمد على وجود اتصال بين هذا الجوف وبين البطين الوحيد، ويسمى هذا الاتصال الثقبة البصلية البطينية، وقد يكون هذا الاتصال ضعيفًا أحيانًا مؤديًا إلى فرق ضغط تحت الأورطى بدرجات مختلفة، وقد يؤدى إلى ضخامة قلبية وإلى قصور القلب.



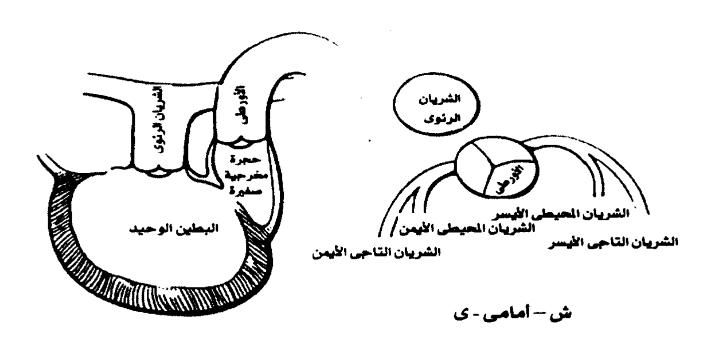
(٤٩) رسم توضيحى مبسط لثلاثة أنواع من حالة البطين الوحيد.



(٥٠) رسم توضيحى لحالة البطين الوحيد مع حجرة مخرجية صغيرة غير متبدلة الموضع، يتم الدخول إلى البطين الوحيد عبر صمام عمومى أو عبر صمامين منفصلين من الصمامات الأذينية البطينية، وتنشأ من البطين الوحيد غرفة مخرجية صغيرة ليست لها اتصالات بصمامات أذينية بطينية. تقع غرفة المخرج الصغير إلى الأمام وإلى اليمن من البطين الوحيد، وتؤدى إلى الأورطى الذى يقع هو الآخر إلى الأمام وإلى اليمين من الشريان الرئوى.

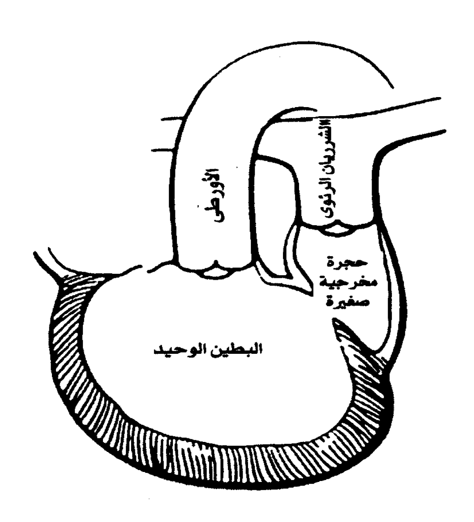
يبزغ الشريان الرئوى من البطين الوحيد.

يبين الرسم المرافق طبوغرافية الشرايين التاجية حيث الشريانان المحيطيان الأيمن والأيسر اللذان يتفرعان من الشريانين التاجيين الأيمن والأيسر.

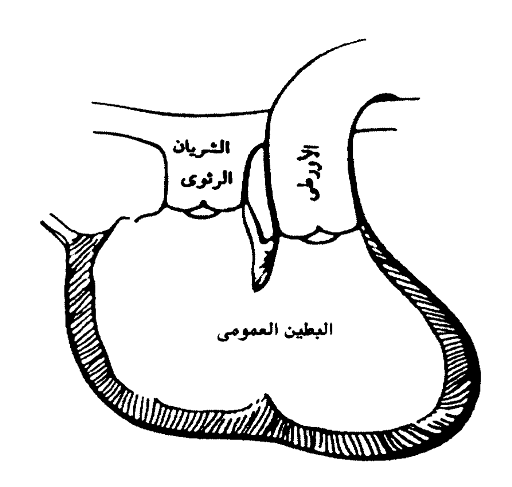


ش – أمامى - ى

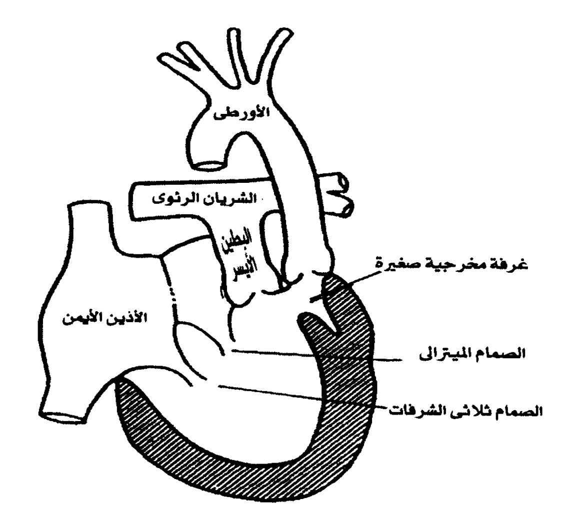
(٥١) رسم توضيحى لحالة البطين الوحيد مع حجرة مخرجية صغيرة متبدلة الموضع، بمقارنة هذا الرسم بالرسم التوضيحى السابق نجد حجرة المخرج الصغيرة وقد نشأت من السطح الأمامى الأيسر للبطين الوحيد، وبزغ منها أورطى إلى اليسار وإلى الأمام من الشريان الرئوى.



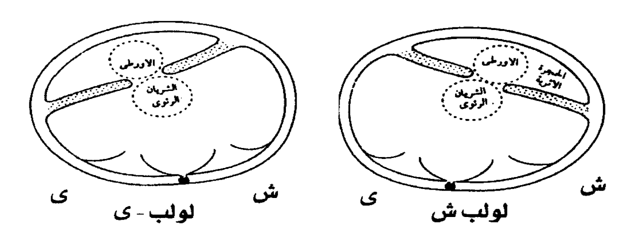
(٥٢) رسم توضيحى للحالة المسماة قلب «هولمز»، وهى إحدى أنواع البطين الوحيد، وقد نشأت حجرة المخرج الصغير للأمام من البطين الوحيد (كما فى الرسم التوضيحى السابق: حالة البطين الوحيد مع حجرة مخرجية صغيرة متبدلة الموضع) ولكن يتمثل الفارق فى أنه يبزغ منها الشريان الرئوى وليس الأورطى، أما الأورطى فيبزغ من البطين الوحيد، وهكذا فإن الشريانين الكبيرين يأخذان وضعهما الطبيعى.



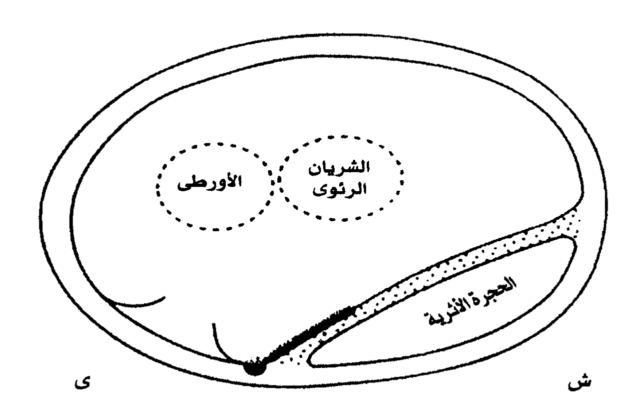
(٥٣) حالة البطين العمومى (وهى أحد أنواع البطين الوحيد، وليست كل حالات البطين الوحيد - بالطبع - ذات بطين عمومى)، وفى هذه الحالة يوجد بطينان لكل منهما اتصالات بصمامات أذينية بطينية، ولكن الحاجز البطينى يكاد يكون عدمًا أو أثرًا.. توجد حالات البطين العمومى مقترنة (أو غير مقترنة) يتبدل وضع الشريانين الكبيرين.



(٥٤) البطين الوحيد (أو البطين الأولى)، فى هذه الحالة يوجد اثنان من الصمامات الأذينية البطينية، وقد تبدل وضع الأورطى فأصبح إلى الأمام بازغا من بطين المخرج الأثرى، ولا يوجد حاجز بطينى.



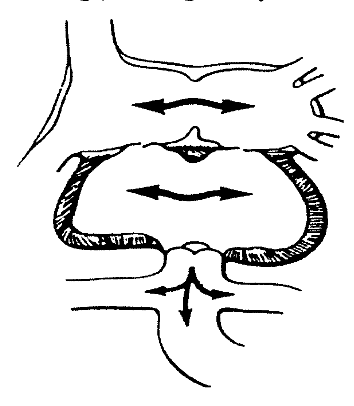
(٥١) رسم توضيحى للسمات التشريحية لنوعين من البطين الوحيد من النوع اليسارى (لولب ش، ولولب ى) كما تظهر صورتهما فى صدى القلب فى المحور القصير بالمسقط جار القصى. تكون الغرفة الأثرية والحاجز الحويجزى (المرقط فى الرسم) إلى الأمام من الصمامات الأذينية البطينية (يظهران فى الجزء العلوى من الدائرة) ويتجه الحاجز (الحويجزى) إلى الجزء الحاد أو المنفرج من محيط القلب وليس إلى قوس القلب، هكذا يوجد حاجز فى قمة القلب ما بين الصمامين الأذينين البطينيين (يظهران فى الجزء السفلى من الدائرة). فى الغالب تكون الغرفة الأثرية فى الجهة القاعدية اليسرى من القلب (لولب ش)، وربما (بنسبة أقل) تتموضع أيضا فى الجهة القاعدية اليمنى من القلب (لولب ى).. الأكثر شيوعا أن تكون الصمامات الأذينية البطينية غير متسقة فيبزغ الأورطى من الحجرة الأثرية ويبزغ الشريان الرئوى من البطين الرئيسى.. ومع هذا فإن أى اتصال بطينى شراييني محتمل الحدوث.



(٥٦) رسم توضيحى للبطين الوحيد من النوع اليمينى، كما تظهر صورته فى صدى القلب (المحور القصير بالمسقط جار القصى)

يرينا الرسم أن الغرفة الأثرية والحاجز يتموضعان إلى الخلف من الصمامات الأذينية البطينية، يتجه الحاجز الحويجزى (المرقط فى الرسم) إلى قوس القلب، ويوجد فى العادة رتق فى الصمام الأذينى البطين الأيسر. عادة يكون الاتصال البطينى الشراييني من خلال مخرج مزدوج من البطينى الرئيسى كما هو واضح فى الشكل، ومع هذا فإن أى اتصال بطينى شرايينى آخر يظل ممكن الحدوث.

القلب مفرد الحجرات



(٥٧) القلب مفرد الحجرات [حالة الأذين المشترك، البطين المشترك، والقناة الشريانية السالكة] يحدث امتزاج الدم المؤكسج بالدم غير المؤكسج عند مستويات متناظرة، مما يؤدى إلى انخفاض عمومى فى نسبة تشبع الدم بالأكسجين، وهذه إحدى ثلاث حالات للزراق نتيجة امتزاج دموى بحجم كبير، أما الحالتان الأخريان فهما التصريف الوريدى الرئوى الشاذ كليًا، وتبدل وضع الشريانين الكبيرين.

تبدل وضع الشريانين الكبيرين

يحدث هذا العيب في الذكور بشكل خاص، وتظهر أعراضه مبكرًا جدًا.

وفي هذه الحالة يبزغ الأورطي من البطين الأيمن، والشريان الرئوي من البطين الأيسر أما العود الوريدي الجهازي فيصل (كما في الطبيعي) إلى الأذين الأيمن فالبطين الأيمن ولكنه هنا نتيجة لتبدل وضع الشريانين لا يصب في الشريان الرئوي وإنما يصب في الأورطي وهذا هو جوهر المشكلة.

كذلك فإن العود الوريدي الرئوي يصل إلى الأذين الأيسر فالبطين الأيسر ولكنه يصب في الشريان الرئوي.

هكذا تستحيل الحياة إلا إذا وجد عيب آخر كفيل باختلاط الدم سواء كان هذا العيب ثقبًا بيضاويًا أو عيبًا حاجزيًا بطينيًا أو قناة شريانية سالكة.

ويمكن لنا أن نقابل الصور الثلاث التالية :

١ - تبدل وضع الشريانين الكبيرين البسيط :

في هذا المرض يكون الحاجز البطيني سليما ويتم امتزاج الدم الجهازي والرئوي من خلال تحويلة ثنائية الاتجاه عبر الثقب البيضاوي.

وتؤدى هذه الحالة إلى ظهور أعراض نقص التأكسج فى الوليد، ويتأكد التشخيص بصدى القلب الذى يبين (فى سهولة شديدة) للأذين المنشأ الشاذ للشريانين الكبيرين فضلاً عن أن الأورطى يظهر (على خلاف العادة) إلى الأمام من الشريان الرئوى.

يجرى لهؤلاء المرضى ما يسمى بالبضع الاسعافى للأذين باستخدام البالون بهدف توسيع الثقب البيضاوى للسماح بقدر أكبر من الامتزاج على المستوى الأذينى وتخفيف الضغط داخل الأذين الأيسر وفى فترة لاحقة من العمر (٦-١٢ سنوات) يجرى التدخل الجراحى.

● كانت الجراحة المتبعة لفترة طويلة تعتمد على فكرة عكس وتغيير اتجاه الدم داخل الأذين، وذلك بجعل :

● الدم الوريدى الجهازى يمر إلى البطين الأيسر الذى بدوره يدفعه إلى الشريان الرئوى.

● الدم الوريدى الرئوى يمر إلى البطين الأيمن الذى بدوره يدفعه إلى الأورطى أى كأنما يتم علاج تبدل وضع الشريانين بتبديل محتوى البطينين من الدم.

وقد أثبتت هذه الجراحة نجاحها، وكانت نتائجها ممتازة، ولكن ظهرت لها بعض المضاعفات اللاحقة مثل اضطرابات النظم فوق البطينية (اضطرابات النظم البطيئة، متلازمة الجيب المعتل) وقصور البطين الأيمن (لأنه مطلوب منه أن يؤدى وظيفة البطين الأيسر

التى هى أصعب مما هو مهيأ لـه بحكـم تركيبـه وتكوينـه)، وأوديمـا الرئة.

● وقد نشأ أسلوب جراحى جديد يسمى بعملية التحويل الأذينى حيث تفصـل الشـرايين الكبـيرة مـن منشـئها الشـاذ وتجـرى عمليـة توصيل لها على نحـو مـا كـان ينبغـى أن تكـون مـع زرع الشـرايين الأكليكية فى الأورطى الجديد.

٢ - تبدل الشريانين الكبيرين مع عيب فى الحاجز البطينى:

إذا وجد عيب حاجزى بطينى كبير وغير محدد فإن امـتزاج الـدم يحدث بقدر كبير وجيد، ومن ثم يتأخر ظهور الأعراض وتسيطر على الصورة الاكلينكية علامات قصور القلب الاحتقانى مع زراق خفيف، وفى الحالات غير المعالجـة يحـدث ارتفـاع مـتزايد فـى ضغـط الـدم الرئوى مع داء وعائى رئوى شديد.

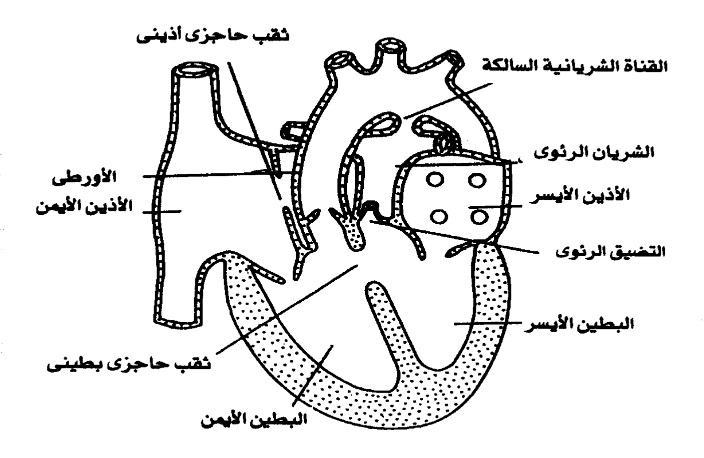
فـى هـذه الحـالات يفضـل إجـراء المعالجـة الجراحيـة فـى فـترة الرضاعة، وهناك بدائل كثيرة للجراحات التى يمكن إجراؤها، وأكثر هذه الجراحات شيوعا وضع رباط حول الشريان الرئوى خـلال فـترة الرضاعة لتقليل السـريان الدمـوى ومنـع حـدوث ارتفـاع ضغـط الـدم الرئوى وذلك إلى أن تجرى المرحلة الثانية للجراحة بعد عدة سنوات (عملية راستيلى) حيث:

- يحرر الشريان الرئوى ويفصل، وتوضع قناة لتوصيله بالبطين الأيمن.
- يغلق الحاجز البطينى.
- يوصل الأورطى بالبطين الأيسر.

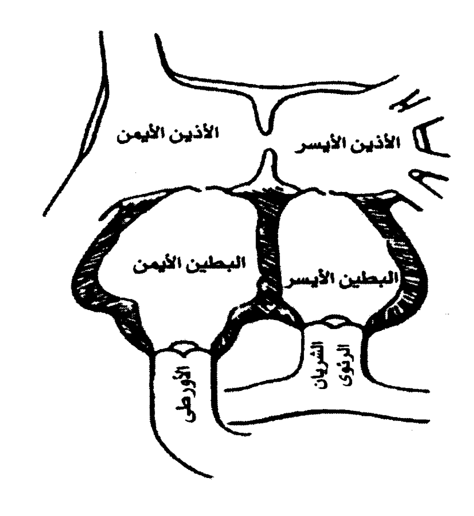
٣- تبدل الشريانين الكبيرين مع التضيق الرئوى :

تتشابه هذه الحالة اكلينكيا مع رباعية فالو.. وعادة ما تتطلب تحويلة أورطية رئوية خلال فترة الرضاعة وذلك من أجل زيادة السريان الدموى الرئوى وتخفيف أعراض نقص التأكسج.. وفى السنوات التالية تجرى عملية راستيلى.

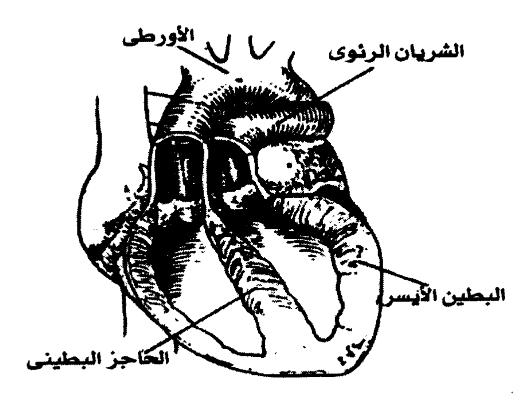
□□□



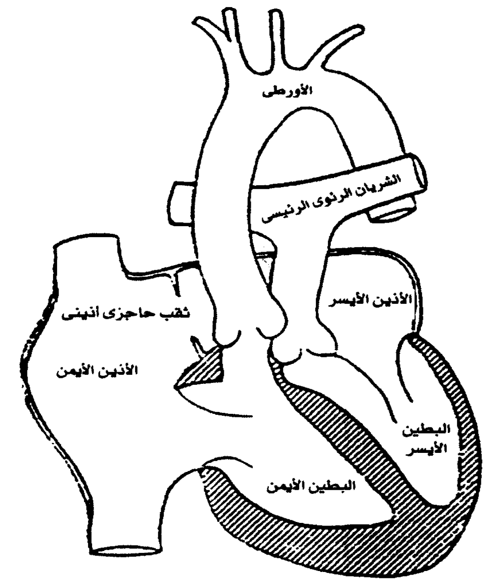
(٥٨) رسم توضيحى لحالات تعانى من تبدل وضع الشريانين الكبيرين مع وجود تحويلة من الأيسر للأيمن من خلال فتحة حاجزية أذينية أو فتحة حاجزية بطينية أو قناة شريانية سالكة أو تضيق رئوى صمامى مشترك.



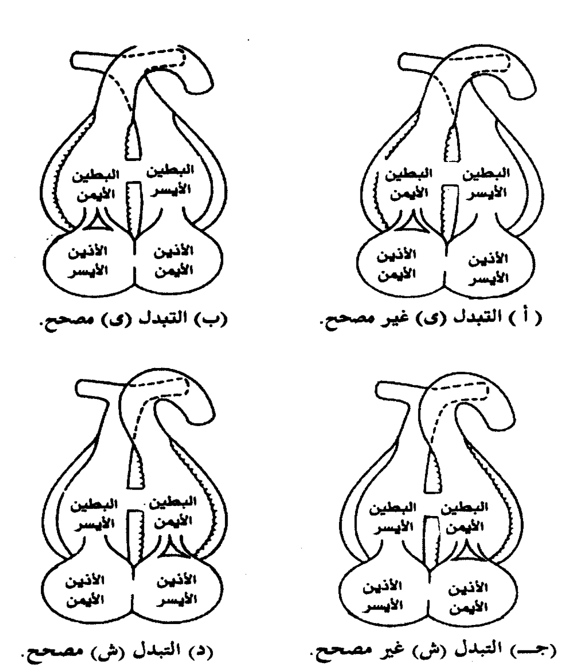
(٥٩) فى حالة تبدل وضع الشريانين الكبيرين يبزغ الأورطى من البطين الأيمن، وهكذا فإنه يستقبل مباشرة دمًا وريدًا غير مؤكسج. هذه إحدى ثلاث حالات للزراق نتيجة حدوث امتزاج دموى بحجم كبير.. الحالتان الأخريان هما: القلب مفرد الحجرات، والتصريف الوريدى الرئوى الشاذ كليًا.



(٦٠) ملخص السمات التشريحية فى حالة نمطية من حالات تبدل وضع الشريانين الكبيرين، يبزغ الأورطى من البطين الأيمن إلى الأمـام وقليـلا إلى اليمين من الشريان الرئوى، علـى حـين يـبزغ الشـريان الرئـوى مـن البطين الأيسر.



(٦١) رسم توضيحى لحالة تبدل وضع الشريانين الكبيرين، ونرى الأورطى متصلا بالبطين الأيمن، كما نرى الشريان الرئوى الرئيسى متصلا بالبطين الأيسر، ونرى أيضا ثقبا فى الحاجز الأذينى. ونستطيع أن نلاحظ كيف أن البطين الأيسر قد «تيمن» وأصبح جداره أقل فى سمكه من جدار البطين الأيمن الذى «تيسر».



(أ) التبدل (ى) غير مصحح.

(ب) التبدل (ى) مصحح.

(جـ) التبدل (ش) غير مصحح.

(د) التبدل (ش) مصحح.

(٦٢) مقارنة بين أربع صور مختلفة من التبدل المصحح وغير المصحح، تشمل النوعين (ى) و(ش) من تبدل وضع الشريانين الكبيرين.

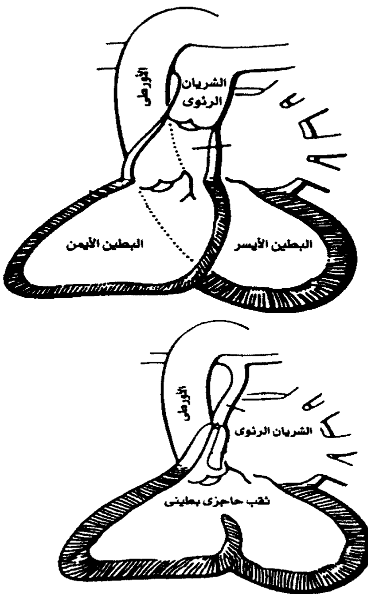
ونلاحظ أن الرسم التوضيحى قد صور القلب مقلوبًا (رأسًا على عقب) وذلك لتسهيل تصوير علاقة الشريانين الكبيرين بالبطينين.

وقد ميز البطين الأيمن فى الرسم بكونه ذا شقائق وذا صمام ثلاثى الشرفات.

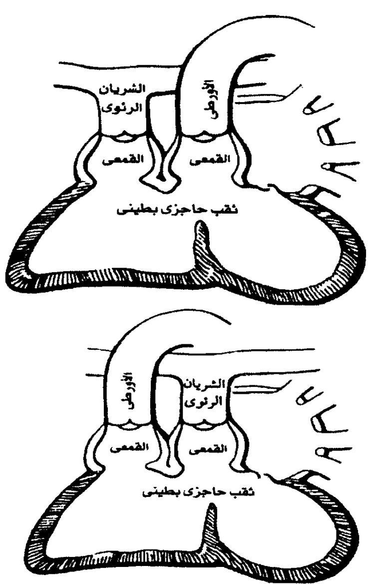
فى كلا النوعين (ى) و(ش) من التبدل الكامل فى وضع الشريانين الكبيرين فإن الأورطى ينبع إلى الأمام من الشريان الرئوى.

فى النوع (ى) يبزغ الأورطى إلى اليمين من الشريان الرئوى، وفى النوع (ش) يبزغ إلى اليسار منه.

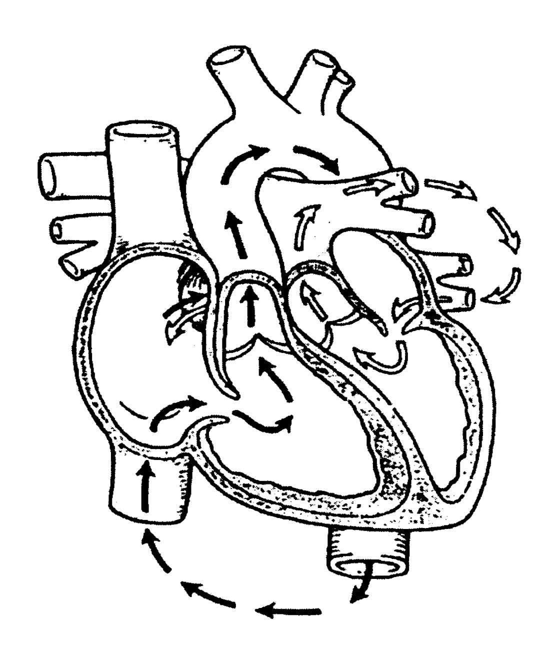
وعلى غير ما يوحى به التعبير فإن حالات التصحيح (ب)، (د) تتضمن اتصال الأذين الأيمن بالبطين الأيسر أو الأذين الأيسر بالبطين الأيمن.



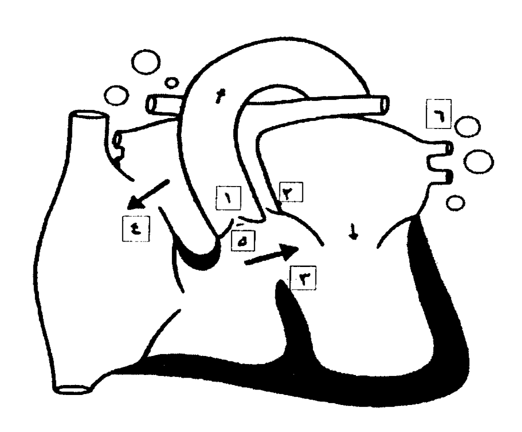
(٥٩) نرى رسمين توضيحين لوضعين من أوضاع التموضع العادى للشريانين الكبيرين أحدهما هو الوضع الطبيعى، أما الآخر فهو رباعية فالو حيث يمتطى الأورطى البطينين. يمكن لنا أن نقارن بهذين الوضعين الأوضاع التالية التى تبدو صورتها وكأنها تبدل فى وضع الشريانين الكبيرين.



(٦٤) حالتان شبيهتان بالتبدل الكامل فى وضع الشريانين الكبيرين ولكنهما ليستا كذلك، فى هاتين الحالتين فإن البطين الأيمن يتمتع بمخرجين فى الحالة الأولى تبدل جزئى فى وضع الشريانين مع امتطاء للأورطى للبطينين، أما فى حالة تاوسيج بنج فإن الشريان الرئوى هو الذى يمتطى البطينين. ومع هذا فإن الحالتين ليستا تبدلا فى وضع الشريانين الكبيرين وإن بدت صورتاهما كذلك.



(٦٥) اتجاهات الدورة الدموية فى حالة تبدل وضع الشريانين الكبيرين.



(٦٦) رسم توضيحى للدورة الدموية فى حالة التبدل الكامل لوضع الشريانين الكبيرين والأرقام فى الشكل تشير إلى :

١ — الأورطى بازغاً من البطين الأيمن.

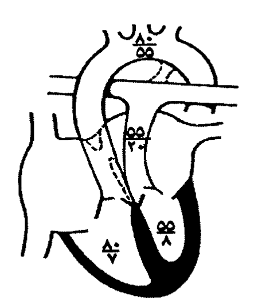
٢ — الشريان الرئوى بازغاً من البطين الأيسر وإلى الخلف من الأورطى.

٣ — ثقب حاجزى بطينى مع تحويلة من الأيمن للأيسر

٤ — ثقب حاجزى أذينى مع تحويلة من الأيسر للأيمن

٥ — الصمام الأورطى مرتفع عن موضعه : وعلى مستوى الصمام الرئوى

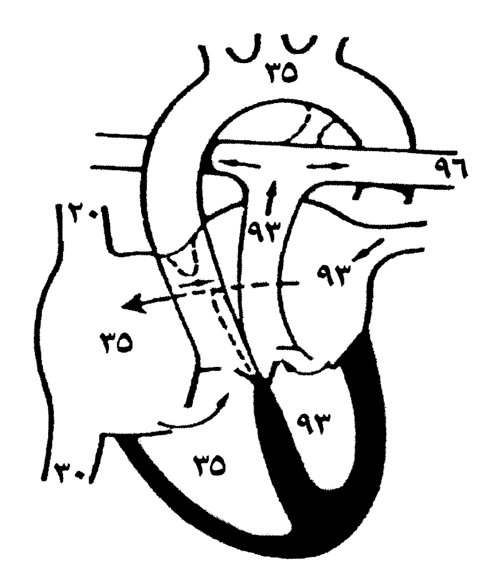
٦ — زيادة التوعية الدموية فى الرئتين



(٦٧) رسم توضيحى للضغوط المختلفة فى حالات تبدل وضع الشريانين الكبيرين.

نلاحظ أن ضغط البطين الأيمن الذى يبزغ منه الأورطى مرتفع كما لو كان هو ضغط البطين الأيسر فى الحالات العادية، وهى الظاهرة التى يطلق عليها «تيسر البطين الأيمن».

أما البطين الأيسر فإن ضغطه فى هذه الحالة مرتفع عما هو متوقع من بطين أيسر أصابه التيمن (وهى الظاهرة المقابلة نتيجة تبدل الوظائف)، ويرجع السبب فى هذا الارتفاع فى الضغط إلى أننا نشاهد حالات تبدل وضع الشريانين الكبيرين فى فترة ما بعد الولادة مباشرة حين يكون ضغط البطين الأيمن والشريان الرئوى لا يزال عاليا، ولهذا السبب فإن الضغط الانقباضى للبطين الأيسر (المتيمن فى هذه الحالة) = ٥٥، والانبساطى = ٨، وكذلك الضغط الانقباطى للشريان الأورطى فإنه يكون مساويا للضغط الانقباضى للبطين الأيمن (المتيسر) (= ٨٠)، على حين يكون ضغط الأورطى الانبساطى (= ٥٥).



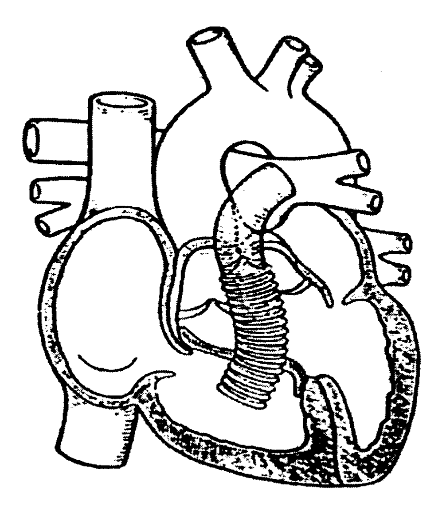
(٦٨) رسم توضيحى لمسار الدم ودرجات تشبع الأكسجين فى حالات تبدل وضع الشريانين الكبيرين: يتوجه الدم الوريدى الجهازى إلى الأورطى عبر البطين الأيمن، ويعود الدم الوريدى الرئوى المؤكسج إلى الرئة عبر البطين الأيسر.

لا يحدث استبقاء الحياة بعد الولادة إلا إذا ما بقى الثقب البيضاوى مفتوحًا، أو بقيت القناة الشريانية سالكة، أو حدث ثقب فى الحاجز الأذينى أو البطينى بحيث يحدث امتزاج بين الدورتين.

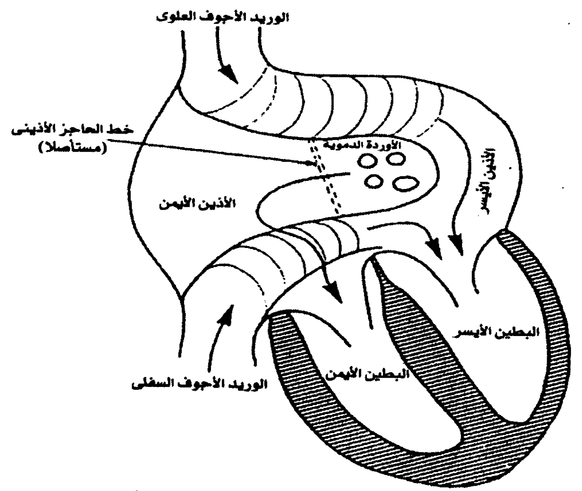
فى الحالة التى يوضحها الرسم يوجد ثقب صغير فى الحاجز الأذينى يسمح باتصالات غير كافية بين الدورتين المتوازيتين.. وكما نرى فإن الدم الذى يدخل الأورطى (البازغ من البطين الأيمن) يعانى من فقر حاد فى التشبع (٣٥٪) ومن ثم فإن الزراق يكون واضحًا بشدة.

تحمل الأوردة الرئوية العائدة إلى الأذين الأيمن دمًا ذا نسبة تشبع عالية(٩٦٪)، ولكن هذه النسبة تنخفض إلى (٩٣٪) نتيجة للإمتزاج بالدورة الموازية.

ويحمل الشريان الرئوى (البازغ فى هذه الحالة من البطين الأيسر) دمًا بنسبة تشبع عالية ٩٣٪، ويزداد هذا التشبع فى الرئة إلى ٩٦٪، ولكن الجسم لا يفيد منه لأن الأورطى - للمفارقة - لا يحمل إلا دمًا مشبعا بنسبة ٣٥٪ كما ذكرنا من قبل.



(٦٩) رسم توضيحي لجراحة راستيلي التي تجرى علاجا لحالة تبدل وضع الشريانين الكبيرين مع وجود ضيق في الصمام الرئوي.



(٧٠) جراحة ماستارد : حيث يستأصل الحاجز الأذينى كما يتم إغلاق الثقب الحاجزى البطينى أو إصلاح الضيق الرئوى إذا ما وجد، وذلك بالإضافة إلى الاستعانة بتوصيلة صناعية على هيئة حرف S لتقسيم الأذينين إلى ثلاثة مسارات كما فى الرسم. تضمن هذه التوصيلة «الصناعية» الجديدة توجيه كل السريان الرئوى الوريدى العائد عبر الثقب ثلاثى الشرفات إلى البطين الأيمن، كما تضمن توجيه كل السريان الدموى الوريدى الأجوفى عبر الصمام الميترالى إلى البطين الأيسر. وتعتبر هذه الجراحة بمثابة علاج نهائى (أى أنه ليس خطوة من خطوات العلاج التى لابد أن تتلوها خطوة أخرى) لعلاج حالات تبدل موضع الشريانين الكبيرين فى الحالات غير المصحوبة بارتفاع الضغط الشريانى الرئوى.

تبدل وضع الشريانين الكبيرين
مع رتق الصمام ثلاثى الشرفات

تكون بعض حالات رتق الصمام ثلاثى الشـرفات مصحوبـة بتغـير وضع الشريانين الكبيرين وفى هذه الحالات يكون الزراق عرضـا غـير مهم، ويزداد السريان الرئوى بشكل صريح وتسيطر أعراض وعلامات قصور القلب الاحتقانى.

وتظهر صورة الأشعة تضخم القلب.

ويكون العلاج فى هذه الحالات بوضع رباط حول الشريان الرئوى لإقلال التروية الرئوية (نظرًا لزيادتها).

التبدل المصحح للشريانين الكبيرين

يمكن اختصار وصف هذه الحالة في أنها انقلاب البطينين إضافة إلى تبدل وضع الشريانين الكبيرين.. أى إنه إذا كان مرض تبدل الشريانين مقتصرًا على بزوغ الأورطى من البطين الأيمن وبزوغ الرئوى من البطين الأيسر فإن التبدل المصحح يتضمن بالإضافة إلى ذلك انقلاب البطينين والصمامين المؤديين لهما إضافة إلى تبدل الشريانين، وهكذا يمكن فهم المسألة من وجهة نظره شبيه بقولنا إن نفى النفى إثبات، وهنا تبدل وتبدل يعيدان الوضع إلى شبهه فكأنه تصحيح.

ولكن ليس معنى ذلك العودة إلى الوضع الطبيعى ذلك أنه يظل فى هذا العيب القلبى ما يدل على شذوذه. فالصمامات يتبدل وضعها فالأيمن ميترالى والأيسر ثلاثى الشرفات، كما أن الأورطى يتموضع فى الأمام وإلى اليسار من الشريان الرئوى.

يدخل العود الوريدى الجهازى إلى الأذين الأيمن السوى (كما فى العادة) فيصادف الصمام المترالى (بدلا من ثلاثى الشرفات) فالبطين الأيسر (بدلا من الأيمن) الذى يدفع الدم إلى الشريان الرئوى.

بينما يدخل الدم الوريدى الرئوى إلى الأذين الأيسر (كما فى العادة) فيصادف الصمام ثلاثى الشرفات (بدلا من الميترالى) فالبطين الأيمن (بدلا من الأيسر) الذى يدفع الدم إلى الأورطى.

هكذا فإنه يمكن وصف «مصحح» على أن التصحح حدث فى وضع البطينين بحيث حل الأيمن محل الأيسر وحل الأيسر محل الأيمن، وبذلك فإن الأورطى يحتوى دما مؤكسجا والشريان الرئوى يحتوى دمًا غير مؤكسج.

وهكذا فإنه إذا لم تتضاعف الحالة بشذوذات أخرى فسوف يكون السريان الدموى والدينمية الدموية سويين.

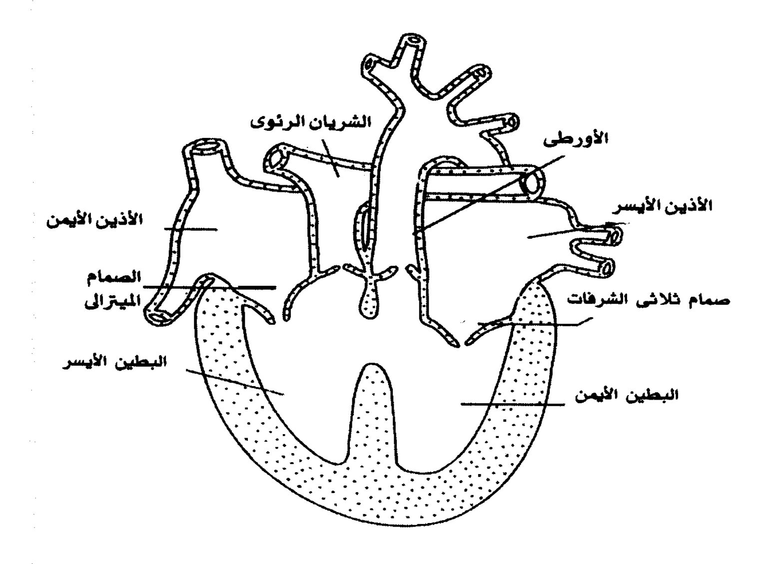
ولكن كثيرًا ما توجد شذوذات قلبية مصاحبة كالعيب الحاجزى البطينى، وتضيق الصمام الرئوى، وشذوذات ثلاثى الشرفات (بما فى ذلك تشوه ايبشتين) واضطرابات التوصيل الأذينى البطينى.. وفى أى من هذه الحالات يسيطر الشذوذ المصاحب على الصورة السريرية.

فى صورة الصدر الشعاعية (الأمامية الخلفية) يحتل الأورطى الصاعد الحافة العلوية اليسرى لظل القلب مع انحراف المرىء للأيسر والخلف.

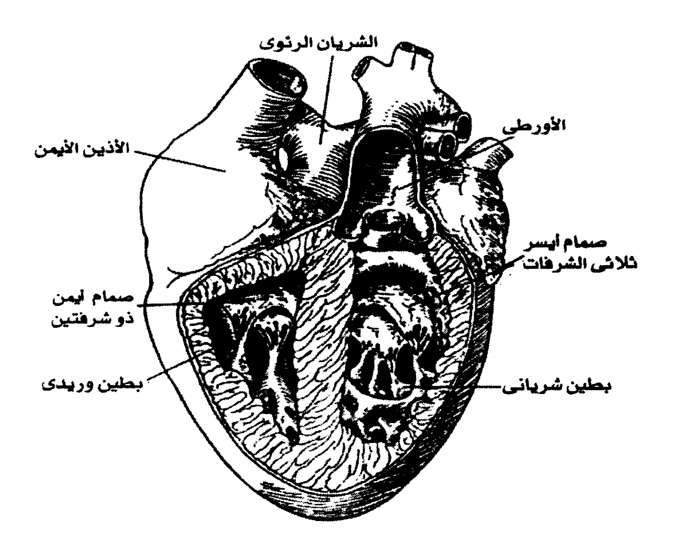
فى رسم القلب الكهربائى يتبدى أثر الانقلاب البطينى فتغيب موجة ق فى الاتجاهات «١» و «ڤى٦» بينما تظهر فى الاتجاهات «٢» و «آى ڤى إف» كذلك تظهر موجة «ت» بارزة فى الاتجاهات الصدرية اليمنى.

إذا ما تطلب الأمر تدخلا جراحيًا فقد تصاب حزمة هيس لأن موقعها هنا عادة ما يكون شاذًا، وتؤدى إصابتها إلى إحصار القلب التام.

قد يحدث فى هؤلاء المرضى ارتجاع فى ثلاثى الشرفات بسبب تشوه إيبشتين، وقد يتطلب هذا علاجًا جراحيًا.

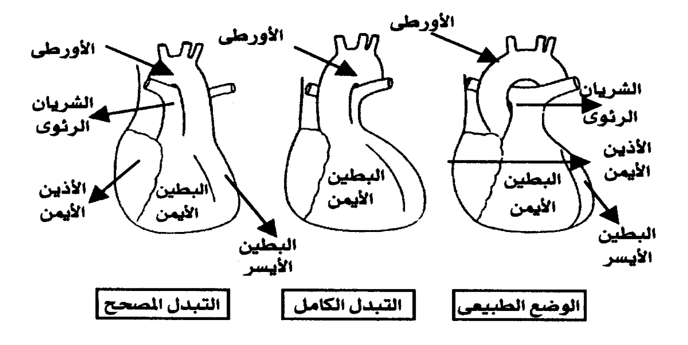


(٧١) رسم توضيحى لحالة التبدل المصحح للشريانين الكبيرين، ونلاحظ وجود ثقب فى الجدار البطينى.

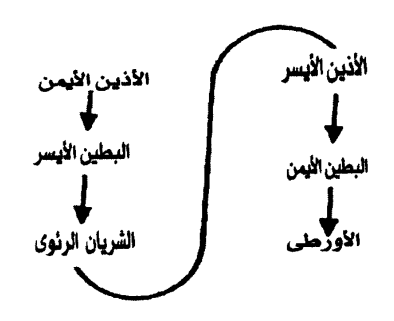


(٧٢) السمات التشريحية فى حالة التبدل المصحح، يبزغ الأورطى للأمام وإلى اليسار من الشريان الرئوى، ولكن الشريانين الكبيرين يتصلان ببطينين مناسبين (يتصل الأورطى ببطين شريانى، ويتصل الرئوى ببطين وريدى).

الصمام الأذينى البطينى الأيمن: ميترالى، والأيسر: ثلاثى الشرفات.



(٧٣) مقارنة بين الوضع الطبيعى للشريانين، ووضع التبدل الكامل، ووضع التبدل المصحح، ونلاحظ وجود (تقعر) فى الحد العلوى الأيسر لظل القلب فى حالات التبدل المصحح، وينشأ هذا التقعر عن وجود الأورطى الصاعد، على حين أن من الأخطاء الشائعة أن يظن أنه شريان رئوى.



(٧٤) رسم توضيحى لترتيب المرور فى حالات تبدل وضع الشرايين المصحح.

رباعية فالو

أحد الأمراض الولادية المهمة التى تصيب القلب والأوعية الدموية، ويكثر الحديث عنها، وغالبًا ما يترادف الحديث عنها بالحديث عن جراحة أجريت لها وأفادت المريض (الطفل) بصورة مذهلة، وعلى الرغم من أن اسم هذا المرض قد يعطى الإيحاء بأنه مكون من أربعة أمراض وليس مرضًا واحدا إلا أنه فى حقيقة الأمر ليس كذلك تمامًا. ويمكن القول إنها أربعة مكونات وليست أربعة أمراض ولا أربع مشكلات، وسوف نرى أن أحد هذه العناصر (العيب الحاجزى) يمثل حلا طبيعيا مؤقتًا لمشكلة المرض وإن لم يمثل شفاء منه، كما أن مكونًا ثانيًا (وهو تضخم البطين الأيمن) يمكن النظر إليه على أنه الشىء لزوم الشىء فهو نتيجة تضيق الصمام الرئوى وهو موجود فى الأمراض التى يوجد فيها التضيق، وفى غيرها.

أما المكون المميز لهذا الرباعى فهو وضع الأورطى المتطى لكلا البطينين، كما أن تضيق الصمام الرئوى هو المكون الأساسى فى هذه الرباعية وفى كل الأمراض المنسوبة إلى فالو (هناك أيضًا خماسية فالو، ثلاثية فالو، وثنائية فالو).

هكذا يمكن لنا أن نقرر أن عناصر الرباعية الأربعة هى : تضيق الصمام الرئوى، وتضخم البطين الأيمن، وعيب حاجزى بطينى، وامتطاء الأورطى للبطينين.

وينبغى لنا أن ننتهز الفرصة الآن لتأمل ست صور لانبثاق الشرايين من البطينات، وعلاقة رباعية فالو بهذه الحالات.

فالطبيعى أن ينبثق الأورطى من البطين الأيسر وينبثق الرئوى من البطين الأيمن، وفى حالة تبدل وضع الشريانين الكبيرين يحدث العكس.

أما فى رباعية فالو (الصورة الثالثة) فإن الأورطى يمتطى كلا البطينين ويظل الشريان الرئوى موجودًا أيضًا.

وفى حالة الجذع الشريانى (الصورة الرابعة) لا يوجد شريانان وإنما شريان واحد يغذى الدورتين الجهازية والرئوية وهو لا يمتطى البطينين بصورة جزئية هنا وهنا (كما فى رباعية فالو) وإنما كلاهما يصبان فيه لأنه ليس أمامهما غيره، وهكذا يمكن لنا أن ندرك الآن أن رباعية فالو أهون فى شذوذها من حالة الجذع الشريانى، ومن الواضح للقارئ أيضًا أن الصورة البسيطة الهينة من حالات الجذع الشريانى قد تكاد تكون مشابهة لرباعية فالو وهذا صحيح.

أما فى الحالة الخامسة وهى البطين الأيمن ثنائى المخرج، فإن الشريانين الكبيرين يبزغان من البطين الأيمن.

وفى الحالة السادسة وهى متلازمة تاوزيش - بينج يكـون الوضـع مقابلا لما يحـدث فـى رباعيـة فـالو حيـث يكـون الشـريان الرئـوى (لاالأورطى) ممتطيا للبطينـين الأيمـن والأيسـر فـوق عيـب حـاجزى بطينى.

□□□

فى رباعية فالو فإن التضيق الرئـوى (وهـو العنصـر الأساسـى فـى الرباعية كما ذكرنا) يكـون فـى الغـالب مزدوجًـا إذ يحـدث انسـداد الصمام وتضيق فى مخـرج البطـين الأيمـن (وهـو مـا كـان يعـبر عنـه الأطباء بأنه يضم نوعين: صمامى، وقمعى) وقد يكون الجذع الرئـوى قصيرا عما هو فى الأصحاء، وقد يوجـد تضيـق فـى الجـذع نفسـه.. وفى بعض الحالات يكون الصمام الرئوى هو المكان الوحيد للتضيـق، وفى أغلب الحالات يكون الصمام الرئوى ذا وريقتين، وفـى حـالات نادرة يكون مخرج البطين الأيمن مغلقا تماما، وهو مـا يسـمى بـالرتق الرئوى، وفى هذه الحالة فإن السريان الرئـوى لا يتـم إلا مـن خـلال وجود القناة الشريانية الساكنة أو عبر المفـاغرات الأورطيـة الرئويـة، بحيث يمكن تجاوز الجزء الأول من الشريان الرئوى بما فيه من رتـق أو ضيق شديد.

عادة ما يكون العيب الحاجزى البطينى كبيرًا، ويقارب فـى قـده قد فوهة الأورطى بـل ويمتـد هـذا العيـب ليشـمل بعضًـا مـن الجـزء العضلى من الحاجز البطينى إضافة إلى الجزء الغشـائى مـن الحـاجز

البطينى، أما الأورطى الصاعد فإنه ينزاح للأمام على حين ينزاح قوس الأورطى إلى اليمين فى عشرين فى المائة من الحالات.

تعتمد الصورة الدينامية لهذا المرض على ثلاثة متغيرات هى شدة انسداد مخرج البطين الأيمن (وهو كما نرى تعبير أكثر شمولاً من التعبير بضيق الصمام الرئوى) ودرجة امتطاء الأورطى، والعلاقة بين المقاومة داخل تجاويف القلب.

نعود الآن لنذكر القارئ أن أمام البطين الأيمن فى هذه الرباعية طريقين لتصريف (أو ضخ) الدم من خلالهما، الطريق العادى هو الشريان الرئوى، ولكنه هنا يعانى من التضيق، والطريق الثانى هو العيب الحاجزى البطينى فالأورطى.. فإذا ما كان التضيق الرئوى شديدًا فإن الضغط فى البطين الأيمن يرتفع ويصبح مساويًا للضغط فى البطين الأيسر وهكذا يصبح سريان الدم عبر الأورطى أكثر سهولة منه عبر الشريان الرئوى المتضيق، وهكذا لا يحظى الشريان الرئوى بما يجب أن يحظى به من نصيب من الدم أى أن السريان الرئوى الدموى ينقص وبالتالى ينقص التأكسج فى الدم الشريانى، وهكذا يصاب الدم الشريانى بالزراق وتعجر الأصابع، وكثرة الحمر.. وكلما حدث هبوط فى المقاومة الجهازية كلما ازدادت شدة التحويلة من الأيمن للأيسر لأن الطريق الأيمن مسدود أو بتعبير أدق أكثر مقاومة.

وفى بعض الحالات يكون انسداد مخرج البطين الأيمن بسيطًا، فلا تحدث عندئذ تحويلة من الأيمن للأيسر، وتسمى هذه الحالة

رباعية فالوت اللازراقية، أما فى الحالات الشـديدة لانسـداد مخـرج البطين الأيمن فإن الزراق يلاحظ منذ الولادة. وفى العادة فـإن الـزراق يبدأ فى الظهور فى عمر سـتة شـهور وقبـل نهايـة السـنة الأولى مـن العمر.

ومن المهم أن ننبه إلى حقيقة مهمة تتعلـق بوجـود الـزراق وغيابـه فليس معنى غياب الزراق أن الانسداد فى مخرج البطين الأيمن بسيط فقد يكون السبب فى غياب الزراق هو وجـود القنـاة الشـريانية التـى تكفل قدرًا كافيًا (أو معقولاً) من السـريان الرئـوى، ولأن هـذه القنـاة عادة ما تغلق فى الشـهور الأولى فـإن حـدوث انغلاقـها يكـون كفيـلا بظهور الزراق الذى لم يظهر وهى مفتوحة.

تناولنا عدة مستويات لحدوث التضيق الرئوى وبقى أن نذكر سببًا أخيرًا لحدوث هذا التضيـق، وهـو ضخامـة عضـلات مخـرج البطـين الأيمن (كأنه على سبيل التشبيه التقريبى الصورة اليمنى من الاعتلال القلبى الضخامى) وفى هذه الحالة فإن الزراق يكون متغير الشدة مـن وقت لآخر، وليس غريبًا أن يستفيد مرضى هـذا النـوع مـن استعمال العقاقير المثبطة لمستقبلات البيتا.

على المستوى الاكلنيكى فإن شدة التضيـق الرئـوى (كمـا سـبق أن ألمحنا) هى المحدد لظهور الزراق الـذى قـد يبـدأ فـى الظـهور منـذ الولادة فى حالات الانسداد الشديد وقد يتأخر أسابيع أو شهورًا بـل

قد لا يظهر حتى سن المراهقة، ومع هذا فإن العلامة الطبية المشخصة لرباعية فالو هى أن تنتاب المريض نوبة حادة من الـزراق لاتلبث أن تتراجع، حينئذ فإن الأطباء المتخصصين ينتبهون من مجرد سرد هـذا الحدث أو هذه الشكوى إلى الاحتمال القوى لوجود هذا المرض.

وتكون صورة هذه الشكوى أن يعترى المريـض فجـأة ضيـق تنفس وعدم ارتياح وزراق متزايد وتنفس لاهـث ينتـهى بالغشيان، ويعـزى سبب هذه النوبات إلى نقص متزايد فى ضغـط الأوكسجين الشـريانى الجزئى، ونقص فى السريان الرئوى الذى هـو معـاق أصـلاً، وتعـالج مثل هذه النوبات بمساعدة الطفل على اتخاذ وضع القرفصـاء وإعطـاء الأكسجين (والبيكربونات إذا حدث الحماض).

ويمكن تقليل معدل حدوث هذه النوبـات بإعطـاء مثبطـات البيتـا بالفم، ولكن يظل المريض مع هذا بحاجة إلى الجراحة.

ولكن لماذا تعد القرفصة علاجًا لهذا المريض؟

إن التقرفص يزيد من العـود الوريـدى إلى البطـين الأيمـن وهكـذا تنقص شدة التحويلة من الأيمـن للأيسـر عـن طريـق زيـادة المقاومـة الوعائية المحيطية وبالتالى يتحسن السريان الرئوى، ومن نعم الخالق أن المريض يلجأ إلى مثل هذا التصرف العلاجى بالفطرة وبدون مشورة الطبيب، بل قد ينتبه الطبيب إلى وجود المرض عندما يجـد المريـض يكثر من التقرفص أو اللجوء إليه.

وبالفحص الاكلينكى يبدو المريض متأخرًا فى النمو، أزرق اللون بل أميل إلى اللون النيلى، ذا أصابع متعجرة، ويكون الضغط الوريدى الودجى طبيعيا، وقد يسمع لغط حول القص مع هرير (وقد لا يسمع) وينتج هذا اللغط عن تضيق الصمام الرئوى (أو ما تحت الصمام الرئوى) ويكون الصوت الثانى مفردًا بسبب نقص ضغط الدم الرئوى.

فى الحالات الشديدة المصحوبة بزراق شديد يسمع لغط متواصل فوق جدار الصدر الأمامى الخلفى وذلك بسبب زيادة السريان الدموى عبر الشرايين القصبية التى تتوسع فى هذا المرض لتتمكن من حمل الدم إلى أقسام الرئة المحيطية.

أما فى حالة الانسداد التام لمخرج البطين الأيمن (الرتق الرئوى) فإن الموجودات التسمعية تغيب كلية.

رغم كل هذا فإن من اللفتات الطريفة فى هذا المرض أنه لا يحدث فيه قصور فى القلب على نحو ما يحدث فى كل مرض يصاب فيه أحد البطينين بضيق المخرج، وذلك بسبب وجود طريق تصريفى آخر للبطين الأيمن وهو الأورطى.

بقى أن نذكر أن بعض حالات رباعية فالو قد تشبه فى صورتها الاكلينكية صورة العيب الحاجزى البطينى وفى هذه الحالات يكون الزراق خفيفًا.

الصورة الشعاعية: يكون «قد» القلب سويا مع قمة مدورة ومرتفعة وصفت فى اللغة الفرنسية بتعبير «القلب المركزى» كما يشاهد

تجويف فى منطقة الشريان الرئوى الرئيسى مع نقص فى التروية الرئوية، أما الأورطى فيبدو كبيرًا، ويتقوس إلى اليمين فى عشرين فى المائة من الحالات.

رسم القلب الكهربائى : ضخامة قلبية يمنى وانحراف المحور للأيمن.

أما **صدى القلب** فيظهر الشذوذات بوضوح سواء العيب الحاجزى البطينى أو امتطاء الأورطى أو البطين الأيمن المتضخم، كما يمكن إظهار (وتقييم) انسداد (أو تضيق) مخرج البطين الأيمن بالدوبلر.

وقد أصبح صدى القلب بمثابة العامل الحاسم والسريع فى التفريق بثقة بين صور كثيرة من أمراض القلب الولادية كانت تختلط فى تشخيصها برباعية فالو، ومن هذه الأمراض:

- المخرج المزدوج للبطين الأيمن مع تضيق رئوى.
- تبدل موضع الشريانين الكبيرين مع تضيق رئوى.
- العيب الحاجزى البطينى.

القثطرة القلبية : تكون ضرورية فى بعض حالات رباعية فالو، وعادة ما تظهر قياساتها المؤشرات التالية:

١ - الضغوط الانقباضية: متساوية (أو متقاربة) فى كلا البطينين.

٢ - فرق ضغط كبير عبر مخرج البطين الأيمن.

٣ – شدة واتجاه التحويلة على مستوى البطينين.

٤ – نقص تشبع الدم الشريانى بالأكسجين (يتراوح فى حالة الراحة ما بين ٧٥ إلى ٨٥٪).

٥ – تصوير البطين الأيمن الانتقائى حيث يظهر موضع (أو مواضع) الإنسداد.فى مخرج البطين اليمن وحلقة الصمام الرئوى.. أو فى الجذع الشريانى الرئوى، أو فى فروعه.

٦ – قد يظهر التقاء مركزى للشرايين الرئوية اليمنى واليسرى على الرغم من عدم امتلاء الجذع الشريانى وذلك فى مرضى الرتق الرئوى.

٧ – من المهم بمكان التعرف من خلال التصوير الوعائى بالقثطرة على الحالات التى يجرى فيها الشريان التاجى فوق مخرج البطين الأيمن، ويجب الانتباه إلى الأهمية القصوى للحفاظ على مثل هذا الشريان عند إجراء الجراحة.

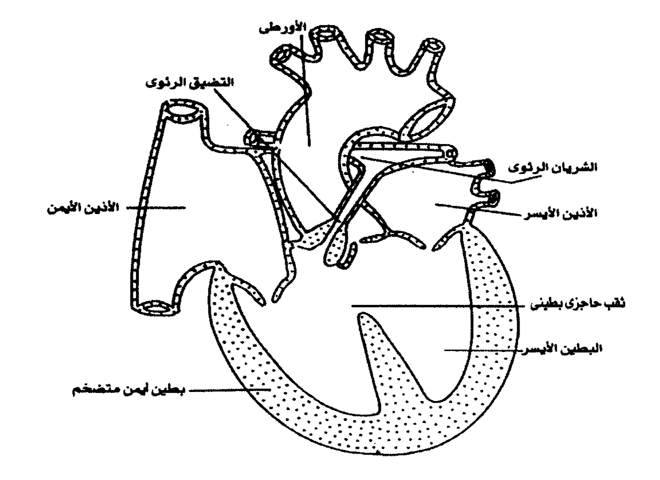
❑❑❑

ونأتى إلى العلاج: تستعمل مثبطات البيتا لعلاج نوبات الزراق فى هؤلاء المرضى الذين تظهر عليهم أعراض المرض فى الطفولة، والناتجة عن التضيق العضلى الضخامى لمخرج البطين الأيمن، أما الإصلاح الجراحى فهو الأساس لعلاج هذا المرض.

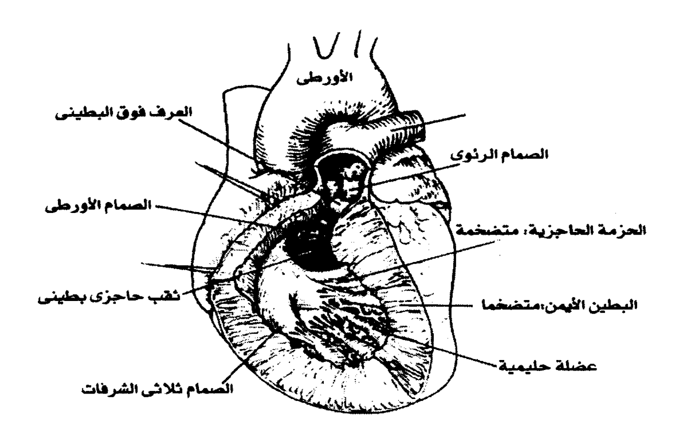
وليس هنـاك الآن حـد أمـام البدء بـه فـى أى سـن، وهـو كفيـل بالسيطرة على الأعراض وبخاصة الزراق، كما يمكن إجـراء الإصـلاح الجراحى على مرحلتين الأولى فى سن مبكرة بـإجراء عمليـة بلالـوك حيث تحدث مفاغرة الشريان تحت الترقوى مع الرئوى وهى عمليـة آمنة وذات نتـائج جيـدة تسـتمر لعـدة سـنوات يتـم بعدهـا الإصـلاح الجراحى التام.

ومن حسن الحظ أنه لا يقف أمام الإصلاح الجراحى من مصـاعب إلا أن يوجد تشوه شديد فى مخرج البطين الأيمن.

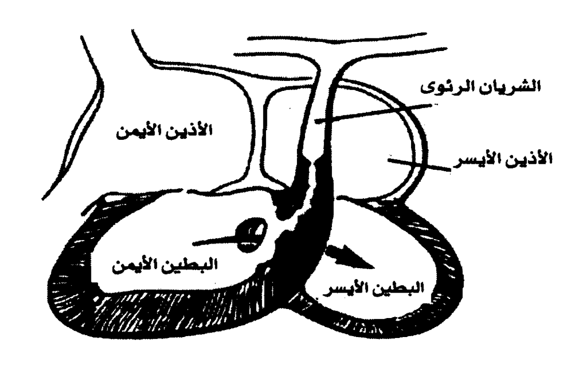
وفى كل الأحـوال فـإن العـلاج الجراحـى يتضمـن إغـلاق العيـب الحاجزى البطينى وتخفيف الإنسداد عن طريق خزع القمـع أو خـزع الصمام الرئوى.



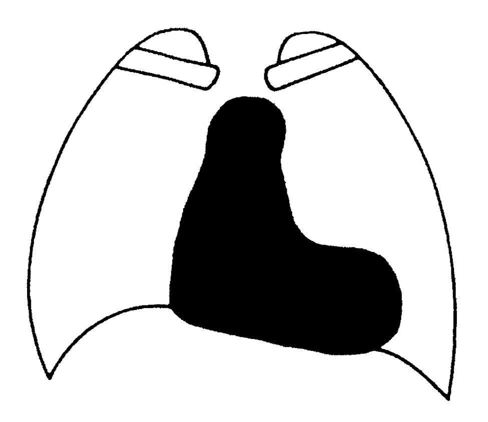
(٧٥) رسم توضيحى لحالة رباعية فالو، ويرى البطين الأيمن متضخمًا، كما يرى ثقب فى الحاجز البطينى، ويمتطى الأورطى كلا البطينين، كما يلاحظ التضيق الرئوى بوضوح.



(٧٦) رسم توضيحى يبين بعض السمات التشريحية لرباعية فالو (تضخم البطين الأيمن، وتضخم الحزمة الحاجزية، والثقب الحاجزى البطينى).

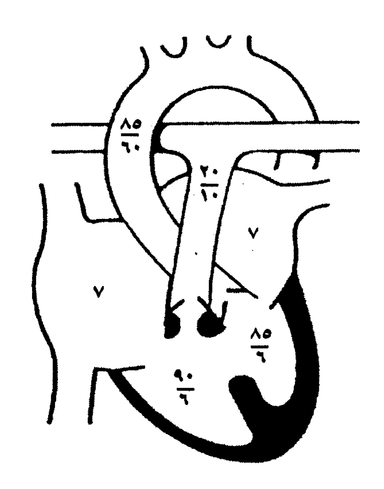


(٧٧) فى رباعية فالو يحدث الانسداد عند مستوى الشريان الرئوى والمستوى القمعى من البطين الأيمن. أما التحويلة فتتم عبر ثقب فى الحاجز البطينى، وتعتبر رباعية فالو إحدى صور أكثر أسباب الزراق شيوعًا حيث تحدث إعاقة للسريان الدموى الرئوى مع تحويلة من الأيمن للأيسر.. الصور الثلاث الأخرى هى: أيزنمنجر، ايبشتينن، ورتق ثلاثى الشرفات.



(٧٨) المنظر المميز لرباعية فالو فى صورة الأشعة السينية، حيث يـرى القلـب وقـد احتل كل هذه المساحة وبدا ظله كما لو أنه حذاء البيادة أو القبقاب الخشبى..

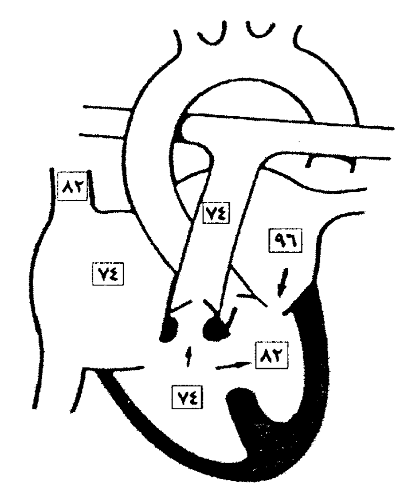
وهو منظر مميز يسهل على طـلاب بكـالوريوس الطـب التعـرف عليـه بمجـرد النظر إلى الأشعة.



(٧٩) رسم توضيحى لقياسات القثطرة القلبية فى مرض رباعية فالو

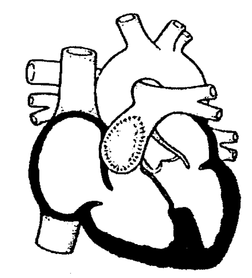
تنبئ القثطرة عن وجود ثقب فى الحاجزالبطينى كبير، وغير قابل للانكماش، تتوقف درجة التحويلة(من الأيمن للأيسر) عبر الثقب الحاجزى البطينى على درجة الضيق فى قناة مخرج البطين الأيمن.

يزداد الضغط الانقباضى فى البطين الأيمن إلى درجات كبيرة ويفوق الضغط الانقباضى فى البطين الأيسر والأورطى، لا يزداد الضغط فى الشريان الرئوى، ويزداد الضغط الانبساطى فى الأذين الأيمن.

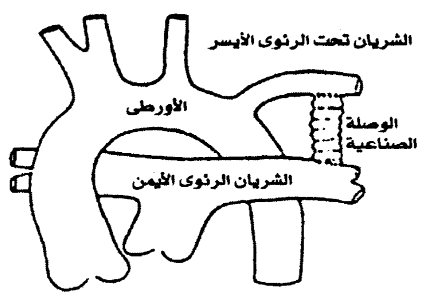


(٨٠) رسم توضيحى لقياسات القثطرة القلبية فى مرض رباعية فالو

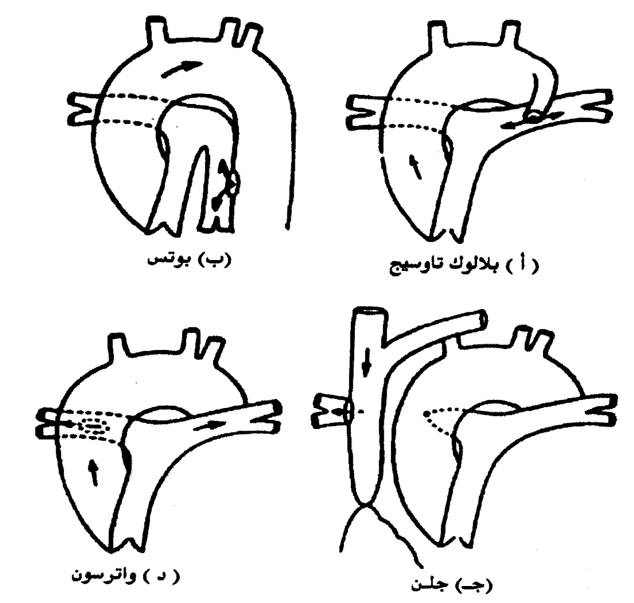
من حيث درجة التشبع بالأكسجين: تنخفض هذه النسبة فى البطين الأيسر وذلك بسبب امتزاج الدم القادم من الأذين الأيسر بالدم القادم (عبر التحويلة) من البطين الأيمن، وتصبح هذه النسبة كما فى الرسم التوضيحى حوالى ٨٢٪، وهى نسبة تشبع أقرب إلى نسبة تشبع الدم الوريدى منها إلى نسبة الدم الشريانى، ويتسق هذا مع حالات الزراق التى تظهر فى المصابين بهذا المرض.



(٨١) رسم تجسيدى لما يتم فى الإصلاح الكامل لرباعية فالو.



(٨٢) رسم توضيحى لما يتم فى الجراحة المطورة عن تحويلة بلالوك تاوسيج حيث توضع وصلة صناعية من الداكرون للتوصيل ما بين الشريان تحت الترقوى الأيسر والشريان الرئوى الأيسر.



(٨٣) رسم توضيحى مقارن لأربع جراحــات مختلفـة يجريـها جراحـو القلـب علاجا لنقص الإمداد الدموى الرئوى.

فى تحويلة بلالوك تاوسيج يتم التوصيل (نهاية - جانب) بين الشريان تحت الترقوى من ناحية، وبين الشريان الرئوى الأيمن أو الأيسر من ناحية أخرى.. وللتغلب على إنثناءات الشريان تفضل مفاغرة الشريان تحت الترقوى المتفرع من الشريان الغفل (وهو فى العادة: الأيمن)، وتضمن هذه الطريقة ألا تكون التحويلة كبيرة، وهذه ميزتها، لكنها فى ذات الوقت تعانى من ارتفاع معدل الانغلاق بسبب التجلط، وقد أجريت على هذه الجراحة بعض التعديلات بزرع رقعة صناعية فى حالة ما إذا كانت المفاغرة صعبة، أو مرجحة لحدوث التثنى. (انظر شكل رقم ٨٣).

□□□

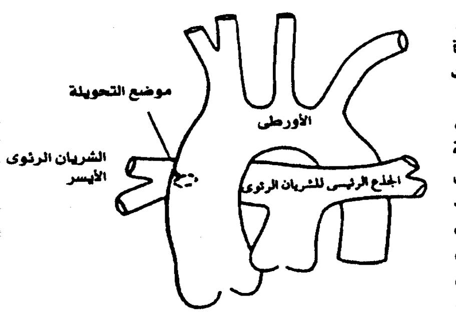
فى تحويلة واترسون فإن المفاغرة تكون (جانب - جانب) بين الأورطى الصاعد (نفسه) والشريان الرئوى الأيمن، ولأن التحويلة مباشرة وليس لها طول، فإنها تنجو من احتمال التجلط، وإن كان كبر حجمها واردًا، وهو أبرز عيوب هذه التحويلة، إذ يترتب عليه أن يميل الشريان الرئوى الأيمن للإنثناء حول وخلف الأورطى لدرجة أن تصب التحويلة بالكامل فى الرئة اليمنى. ولهذا ينبغى ألا يزيد قطر التحويلة على ثلاثة ملليمترات فى الطفل الوليد، أو أربعة فى الطفل البالغ من العمر سنة. (انظر شكل رقم ٨٣).

فى تحويلة بوتس تتم التحويلة المباشـرة فيـها مـا بـين الأورطـى النازل (فى مقابل الأورطى الصاعد فى تحويلـة واترسـون) والشـريان الرئـوى فـإن اللجـوء إليـها أقـل بسـبب صعوبـة قفلـها عنـد إجـراء الجراحة التصحيحية. (انظر شكل رقم ٨٣).

□□□

أما جراحة جلن فكما سبق شـرحها تصـل بـين الوريـد الأجـوف العلـوى والشـريان الرئــوى الأيمـن مباشــرة بعـد فصــل اتصالهمــا بالقلب، ولها ميزتان كبريان عن الجراحـات الأخـرى، الميزة الأولى أنها تحمل دمًـا جهــازيًا غـير مشـبعًا إلى الشـريان الرئـوى، والميزة الثانية أنها تفعل هذا دون أن تضطر القلب إلى ضخـه، وبـهذا فإنـها لا تسبب ولا تسوئ هبوطًا فى القلب على نحـو مـا تفعـل جراحـات تاوسيج، وواترسون، وبوت، إنما هى تـؤدى دورهـا حـين ينخفـض ضغط الشريان الرئوى. (انظر شكل رقم ٨٣).

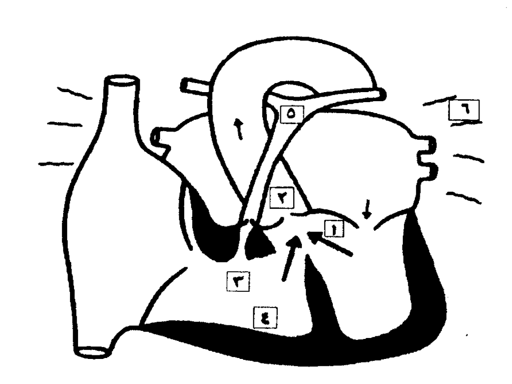
يكمن عيب جراحة جلن فى صعوبة اسـتعادة الوضـع التشـريحى الأساسى عندما تجرى الجراحة التصحيحية. (انظر شكل رقم ٨٣).



(٨٤) رسم توضيحى للعملية الجراحية المسماة تحويلة واترسون، حيث تُحدث (تُخَلق) التحويلة خلف الأورطى الصاعد، وتكون هذه التحويلة (جانب-جانب) ما بين الشريان الأورطى الصاعد من ناحية، والشريان الرئوى الأيمن من ناحية، وهكذا تضمن هذه العملية الجراحية تجاوز (تخطى) البطين الأيمن مثل عملية جلن التى سبق شرحها.

ونظريًا يبدو أن لهذه العملية مزايا لا تتمتع بها تحويلة بلالوك تاوسيج: فهى تضمن قدرًا أكبر من السريان، ودرجة أفضل من التشبع الأكسجينى، كما تتجنب التضحية بجرح الشريان تحت الترقوى، وعلى النقيض فإن جراحة بلالوك تاوسيج قد تتعرض للانكماش المتزايد بمرور الوقت ونمو المريض مما يؤدى إلى نقص السريان وانخفاض التشبع الأكسجينى وارتفاع نسبة الهيماتوكريت. ومع هذا تبقى لتحويلة بلالوك تاوسيج ميزة سهولة إلغاء المفاغرة التى تقوم عليها عملية بلالوك تاوسيج (مقارنة بالصعوبة التقنية البارزة فى تحويلة واترسون)، وهذه الميزة بالذات ترفع من نسبة لجوء الجراحين إلى جراحة بلالوك تاوسيج كخطوة مبكرة (أولى ومؤقتة) فى علاج حالات الزراق.

ثلاثية فالو



(٨٥) رسم توضيحى يبين السمات التشريحية ومكونات ثلاثية فالو، وهى حسب الأرقام التى فى الرسم:

١ – ثقب فى الحاجز البطينى (فى موضع مرتفع من الحاجز)

٢ – أورطى يمتطى كلا البطينين　　٣ – ضيق قمعى

٤ – بطين أيمن متضخم　　٥ – شريان رئوى ناقص التنسج

٦ – الرئة تعانى من قلة الإمداد الدموى

الجذع الشريانى

هذه هى الصورة الرابعة من صور انبثاق الشرايين من البطين (الصور الأخرى هى الوضع الطبيعى، والتبدل، ورباعية فالو والبطين الأيمن ثنائى المخرج، ومتلازمة تاوسيج).

فى هذا المرض لا يوجد شريان أورطى وشريان رئوى إنما هو جذع شريانى وحيد يبزغ من البطينين معًا ويتولى تغذية الدورتين الجهازية والرئوية، ولابد من وجود عيب حاجزى بطينى فى كل حالات الجذع الشريانى.. ويدفع البطينان الدم خلال هذا العيب.

نظرًا لغياب الشريان الرئوى والصمام الرئوى فإن عدد شرفات الصمام الهلالى الوحيد يتراوح بين اثنين وست، وفى معظم الحالات تنشأ الشرايين الرئوية من الجزء الصاعد للجذع الشريانى قرب منشأ الشريان الغُفْل.

وتتحدد نوعية ودرجة التغيرات الدينمية والأعراض الإكلينيكية بنسبة الدوران الرئوى إلى الدوران الجهازى.

وفى الغالبية العظمى من هؤلاء يكون الجريان الرئوى ٢ - ٤ أمثال السريان الجهازى مما يؤدى إلى ارتفاع شديد فى ضغط الدم الرئوى والمقاومة الرئوية، وتظهر علامات قصور القلب فى فترة

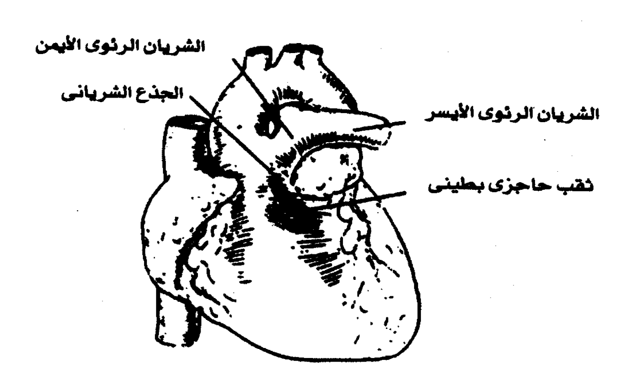
الرضاعة كما تظهر الضخامة القلبية وزيادة حركية البطين الأيسر.. وقد يسمع لغط انقباضى قاذف مسبوق بقلقلة على طول الحافة اليسرى للقص، أما الصوت الثانى فيكون مشتدًا ووحيدًا، وفى هؤلاء المرضى لا يكون هناك زراق وإذا وجد فإنه يكون خفيفًا.. وقد تنشأ فى بعض هؤلاء متلازمة أيزنمنجر نتيجة زيادة الضغط الرئوى والمقاومة الرئوية.

أما الأقلية من الذين يعانون هذه الحالة فيكون السريان الدموى عندهم معتدلاً أو أقل من الدوران الجهازى (ويعزى هذا إلى نقص تنسج الشرايين الرئوية) وفى هؤلاء تغيب علامات قصور القلب بينما يظهر الزراق كعرض رئيسى وتكون الصورة الاكلينكية أقرب ما تكون إلى رباعية فالو.

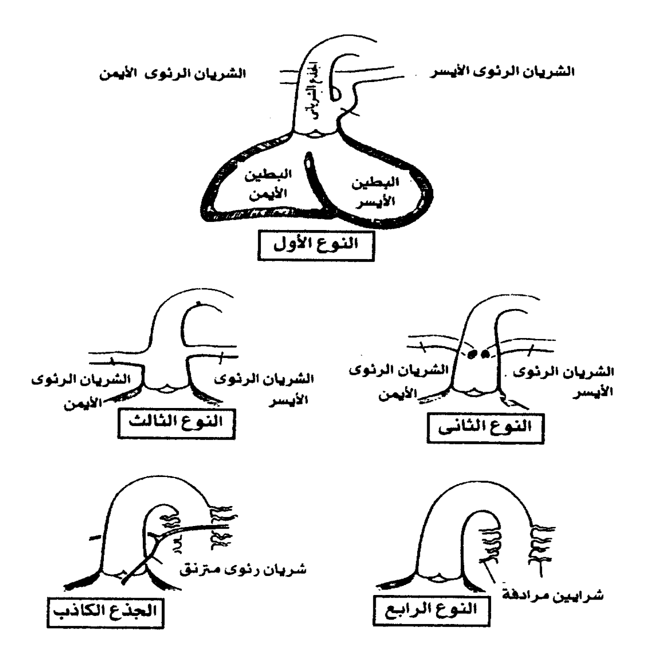
يتأكد تشخيص هذه الحالة بالقثطرة القلبية وتصوير الأوعية ونظرًا لأن هذه الحالات تعانى التدهور السريع المبكر (فى فترة الرضاعة) فلابد من الإسراع بإجراء المعالجة الجراحية (سواء كانت ملطفة أو جذرية).

الجذع الشريانى الكاذب

فيما مضى كانت هناك حالات تسمى بالجذع الشريانى الكاذب يكون مصدر السريان الدموى الرئوى فيها من الشرايين الأوروطية - الرئوية، ولكن عدل عن استخدام هذا التشخيص وتصنف هذه الحالات الآن على أنها عدم تنسج الصمام الرئوى مع عيب حاجزى بطينى.



(٨٦) السمات التشريحية العامة للجذع الشريانى، يبزغ الشريان الرئوى من الجذع الشريانى، ويوجد ثقب حاجزى بطينى.



(٨٧) رسم توضيحى لأربعة أنواع من الجذع الشريانى المستبقى بالإضافة إلى الصورة الكاذبة المشابهة لهذه الحالة.

فى كل هذه الأنواع يبزغ الجذع من قاعدة القلب ويصل إلى ثقب حاجزى بطينى. وهكذا فإنه يبزغ جزئيا من البطين الأيمن ويبزغ جزئيا من البطين الأيسر.

فى النوع الأول فإن الجذع الرئوى ينشأ من الجهة الخلفية اليسرى للجذع الشريانى ويتفرع إلى شريانين رئويين: أيمن وأيسر.

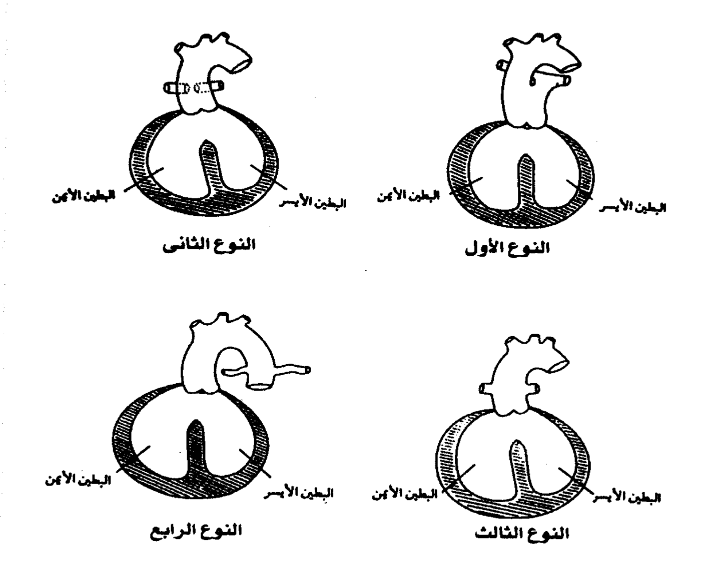
فى النوع الثانى لا يوجد جذع رئوى، وإنما يبزغ - مباشرة - من الجهة الخلفية للجذع الشريانى شريانان رئويان أيمن وأيسر.

فى النوع الثالث لا يوجد جذع رئوى، وإنما يبزغ - مباشرة - من جانبى الجذع الشريانى شريانان رئويان أيمن وأيسر.

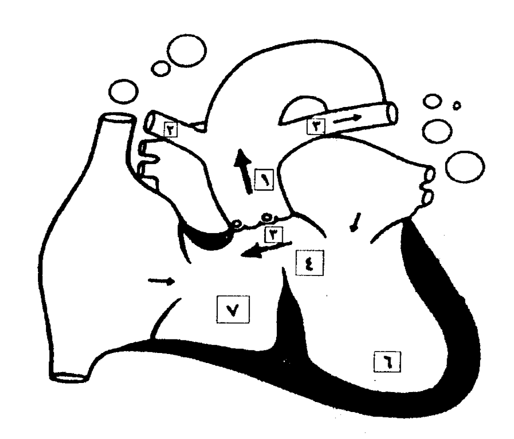
ينبغى هنا أن ننبه إلى أهمية وضع الرسمين التوضيحيين للنوعين الثانى والثالث فى مقابلة بعضهما، حيث يمكن التذكر والمقارنة. ففى كليهما يبزغ الشريانان الرئويان من الجذع الشريانى مباشرة، على حين لا يوجد جذع رئوى، أما الفارق بينهما فهو موضع البزوغ فهو فى النوع الثانى: من الجهة الخلفية، وفى النوع الثالث: من الجانبين.

فى النوع الرابع لا يوجد ما يمكن تمييزه على أنه اتصال واضح ما بين القلب والشرايين الرئوية، إنما تتشرب الرئة بالدم من خلال الشرايين المفاغرة.

أما فى الصورة الكاذبة من الجذع الشريانى فإن الرتق الرئوى يجعل الاعتماد بصورة كبيرة على الشرايين المفاغرة فتبدو هذه بنفس صورتها فى النوع الرابع من الجذع الشريانى، ولكن ما يميز هذه الصورة الكاذبة وجود الرتق الرئوى والثقب الحاجزى البطينى، وهما غير موجودين فى النوع الرابع من الجذع الشريانى، وهنا ينبغى أن ننبه إلى أهمية وضع الرسمين التوضيحيين للنوعين الرابع والكاذب من الجذع الشريانى إلى جوار بعضهما كما فى الرسم.



(٨٨) رسم توضيحى مبسط (أكثر تبسيطا) مقارن للأنواع الأربعة من الجذع الشرياني.



(٨٩) رسم توضيحى للنوع الثالث من الجذع الشريانى، والأرقام فى الرسم تشير إلى ما يأتى:

١ – جذع شريانى منفرد

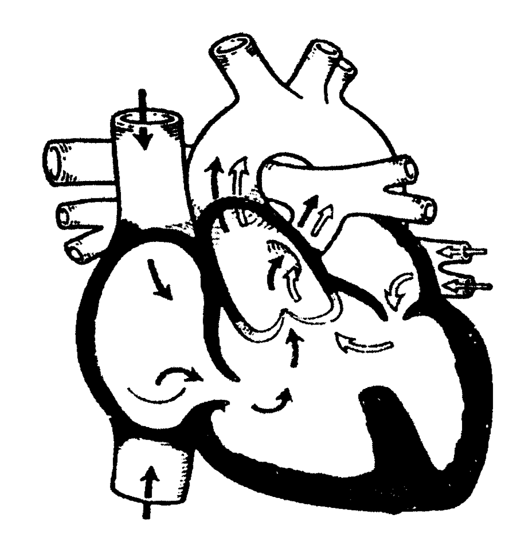
٢ – شريانان رئويان يبزغ كل منهما مستقلا من الجذع الشريانى

٣ – صمام مفرد.

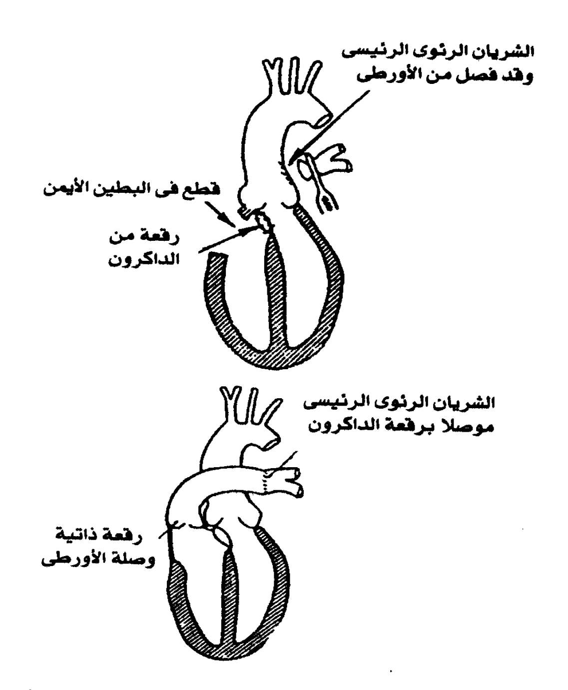
٤ – ثقب حاجزى بطينى مع تحويلة من الأيسر للأيمن.

٥ – زيادة فى التوعية الدموية فى الرئة.

٦– البطين الأيسر فائق التوسع ٧– البطين الأيمن : متوسعًا.



(٩٠) رسم توضيحى للمسارات المحتملة للسـريان الدمـوى فـى حـالات الجذع الشريانى .

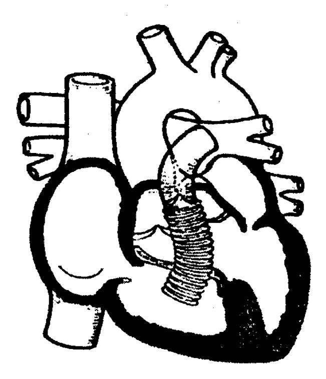


(٩١) رسم تفصيلي للجراحة التي تجرى لإصلاح عيب الجذع الشرياني. (خطوتا الإصلاح).

فى الخطوة الأولى (شكل ٩١) يجرى قطع فى البطين الأيمن وتوضع وصلة صناعية من الداكرون تطيل الحاجز البطينى وتمتد به إلى أعلى، ويفصل الجذع الرئيسى للشريان الرئوى من الأورطى.

وفى الخطوة الثانية توضع رقعة (مخلقة من نسيج بشرى) ويوصل بها الجذع الرئيسى للشريان الرئوى.

باختصار : كأنما استبقى الجذع الشريانى ليؤدى وظيفة الأورطى، وتم تخليق شريان رئوى.



(٩٢) رسم توضيحى للصورة النهائية للجراحة التى تجرى لإصلاح عيب الجذع الشريانى.

البطين الأيمن ذو المخرجين

هذه هي الصورة الخامسة من صور انبثاق الشريانين من البطينين (الصور الأخرى هي: الوضع الطبيعي، والتبدل الكامل، ورباعية فالو، والجذع الشرياني، ومتلازمة تاوسيج).

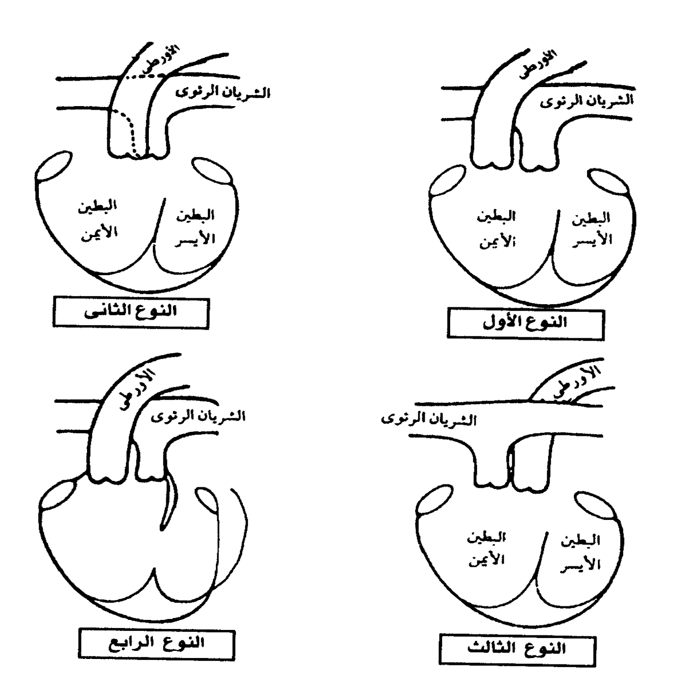
في هذا المرض ينبع الشريانان الكبيران (الأورطي والشريان الرئوي) من البطين الأيمن على حين لا يكون للبطين الأيسر مخرج (أو منفذ) إلا عبر عيب في الحاجز البطيني.

تشبه الصورة الإكلينيكية لهذه الحالة حالات العيب الحاجزي البطيني الكبير مع ارتفاع ضغط الدم الرئوي، وقد يقود التشخيص الإكلينيكي إلى هذا الظن، ولكن الفحص بالصدى القلبي سرعان ما يبين عن غياب الاتصال بين الوريقة الأمامية للصمام الميترالي والأورطي (كما هو المعتاد) وذلك بسبب أن الأورطي في هذه الحالة ينبع من البطين الأيمن وليس الأيسر.

يعاني الرضيع المصاب بهذا المرض من قصور قلب شديد، وارتفاع في ضغط الدم الرئوي، ولهذا ينصح بإجراء رباط للشريان الرئوي إلى أن تجرى في السنوات التالية من الطفولة عملية راستيلي.

في بعض حالات البطين الأيمن ثنائي المخرج قد يوجد أيضًا تضيق في الصمام الرئوي معطيًا لهذا التشوه صورة شبيهة برباعية فالو (أي الصورة الثالثة من صور انبثاق الشرايين من البطينات) ومن الجدير بالذكر أيضًا أن تبدل وضع الشريانين الكبيرين إذا ما اقترن بتضيق الرئوي فإنه يعطي صورة شبيهة برباعية فالو.

ومن الحالات التي قد تصنف على أنها بطين أيمن ثنائي المخرج متلازمة تاوسيج بينج (الصورة السادسة من صور انبثاق الشرايين من البطينات) حيث يكون الشريان الرئوي ممتطيا للبطين الأيمن والأيسر فوق عيب حاجزي بطيني، وينشأ الأورطي بأكمله من البطين الأيمن وسنرى في الرسم التوضيحي أنها تعتبر بمثابة النوع الأول من أنواع البطين الأيمن ذي المخرجين، كما أن النوع الثالث من هذا المرض لا يتميز عن رباعية فالو إلا بوجود الضيق الرئوي تحت الصمامي.



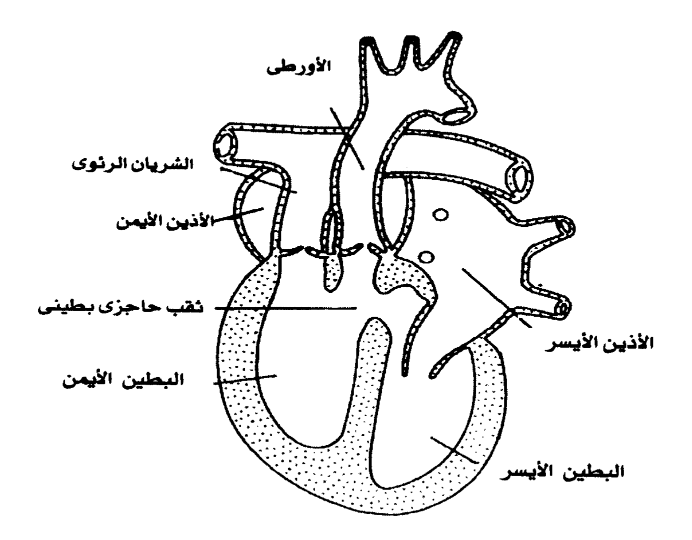
(٩٣) رسم توضيحى للأنواع الأربعة المعروفة من البطين الأيمن ذى المخرجين.

النوع الأول هو ما يعرف الآن باسم متلازمة تاوسيج بنج وقد أوردنا صورته هنا للمقارنة مع الأنواع الأخرى، وإذا أردنا أن نصنف هذه المتلازمة على أنها بطين أيمن ذو مخرجين فلابد أن نضيف إلى هذا قولنا: مع ثقب حاجزى بطينى تحت الشريان الرئوى، وفى هذه المتلازمة يكون الشريان الرئوى (المتموضع خلف الأورطى) أقرب إلى الثقب الحاجزى البطينى (من الأورطى). يمضى التيار كما فى حالات تبدل وضع الشريانين المقترن بثقب حاجزى بطينى، وكذلك يمضى العلاج.

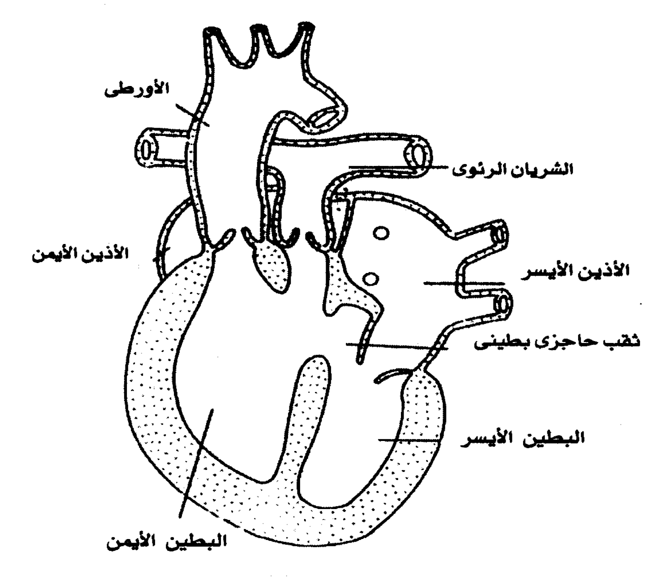
النوع الثانى من البطين الأيمن ذى المخرجين يتميز بوجود ثقب حاجزى بطينى مزدوج الارتباط بكلا الشريانين الكبيرين اللذين يبزغان (كلاهما) من البطين الأيمن.

النوع الثالث من البطين الأيمن ذى المخرجين يكون الأورطى هو الأقرب إلى الثقب الحاجزى البطينى وإلى البطين الأيسر، وكأنه لا ينقصه ليكون رباعية فالو إلا وجود ضيق رئوى تحت صمامى فإذا وجد هذا فإن الحالة تصبح رباعية فالو.

وفى **النوع الرابع** من البطين الأيمن ذى المخرجين فإن الثقب الحاجزى البطينى بعيد تمامًا عن الشريانين الكبيرين ويتطلب الإصلاح الجراحى تركيب نفق بين بطينى.



(٩٤) رسم توضيحى لحالة البطين الأيمن ذى المخرجين، ونلاحظ أن البطين الأيمن يبدو أكبر من البطين الأيسر، كما نلاحظ وجود ثقب فى الجدار البطينى فيما تحت الأورطى. (قارن هذا الرسم بالرسم التالى حيث يقع الثقب فيما تحت الشريان الرئوى)



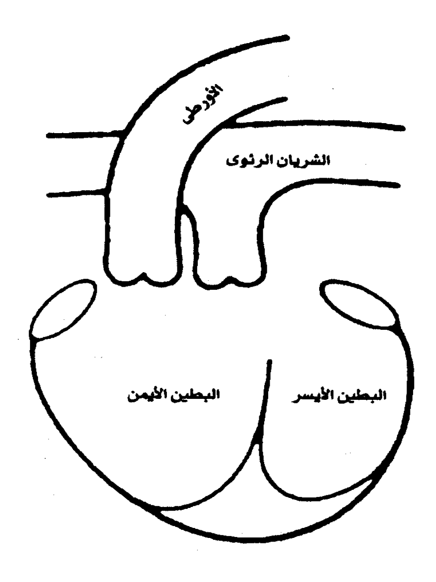
(٩٥) رسم توضيحى لحالة البطين الأيمن ذى المخرجين، ونلاحظ أن البطين الأيمن يبدو أكبر من البطين الأيسر، كما نلاحظ ثقبا فى الجدار البطينى فيما تحت الشريان الرئوى، أى أن موضع هذا الثقب يقع إلى اليسار من موضع الثقب تحت الأورطى فى الرسم التوضيحى السابق.

متلازمة تاوسيج - بنج

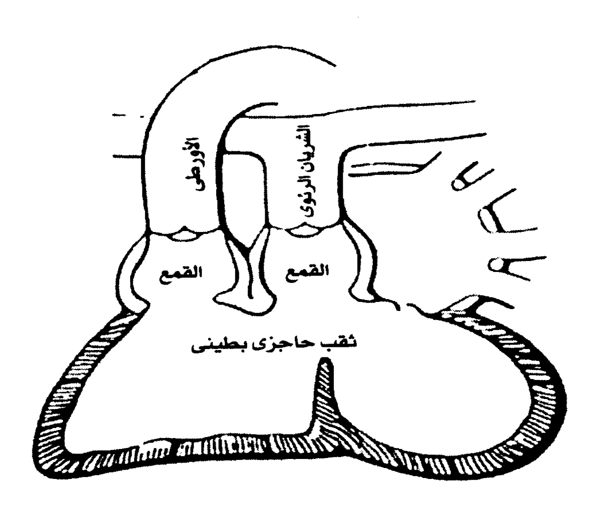
تمثل هذه المتلازمة الصورة السادسة من صور انبثاق الشريانين من البطينين (أما الصور الأخرى وقد مرت بنا جميعًا فهى: الوضع الطبيعى، والتبدل الكامل، ورباعية فالو، والجذع الشريانى، والبطين الأيمن ذى المخرجين).

وفى هذه المتلازمة يكون الشريان الرئوى ممتطيًا للبطينين الأيمن والأيسر فوق عيب حاجزى بطينى (أى ما يقابل امتطاء الأورطى فى رباعية فالو) وهكذا فإنه فى هذه الحالة ينشأ الأورطى بشكل كامل من البطين الأيمن..

يمكن تصنيف هذه الحالات على أنها النوع الأول من بطين أيمن ثنائى المخرج - كما ذكرنا من قبل، انظر شكل ٩٣، ٩٦).



(٩٦) رسم توضيحى لمتلازمة تاوسيج بينج.



(٩٧) السمات التشريحية فى متلازمة تاوسيج بينج

المحتويات

الموضوع	صفحة